Aus der Orthopädischen und Physikalisch-therapeutischen Abteilung
des Städtischen Rudolf-Virchow-Krankenhauses Berlin
Chefarzt: Privatdozent Dr. med. Fritz Hofmeister

BEITRAG
ZUM STUDIUM DES KLIPPEL-TRÉNAUNAY-PARKES-WEBER-SYNDROMS, ERGÄNZT DURCH EIGENE BEOBACHTUNGEN AN ORTHOPÄDISCHEN FÄLLEN

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Diecke, Lottemarie
aus Thale/Harz

1965

Aus der
Orthopädischen und Physikalisch-therapeutischen
Abteilung
des
Städtischen Rudolf Virchow-Krankenhauses
Chefarzt:
Privatdozent Dr. med. Fritz H o f m e i s t e r

B e i t r a g

zum Studium des Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndroms,

ergänzt

durch eigene Beobachtungen an orthopädischen Fällen.

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

Vorgelegt von
Diecke, Lottemarie
aus Thale / Harz

Dekan: Professor Dr. med. Adalbert L o e s c h k e

Referent: Priv.Doz.Dr.med. Fritz H o f m e i s t e r

Korreferent: Professor Dr.med. Hans Wolfgang S p i e r

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 11.1o.1965

B e i t r a g

zum Studium des Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndroms,

ergänzt

durch eigene Beobachtungen an orthopädischen Fällen

A) Die Anomalie "Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom" in Beobachtungen früherer Autoren

b) Der Naevus varicosus osteo-hypertrophicus

1) Krankheitsbild

2) Die verschiedenen Formen des Syndroms Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber

3) Die kongenitale oder entwicklungsbedingte Phlebarteriectasie nach Parkes-Weber

4) Pathogenese

5) Korrelationspathologie

C) Beschreibung eigener Klinikfälle mit Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom

D) Therapeutische Maßnahmen von orthopädischer Seite

E) Diskussion

Zusammenfassung

A) Die Anomalie "Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom" in Beobachtungen früherer Autoren

Die folgende Abhandlung befasst sich mit einem Krankheitsbild, das in der Literatur erstmals 1832 von dem Franzosen Geoffroy St. Hilaire erwähnt worden ist.

Verschiedene Autoren haben in der Folgezeit die gleichen Krankheitserscheinungen beobachtet, bis im Jahre 1900 die französischen Ärzte K l i p p e l und T r é n a u n a y die Krankheit als Syndrom beschrieben.

Im Jahre 1918 ergänzte der englische Arzt Frederic Parkes W e b e r die bisherigen Beobachtungen, so dass heute für diese Erkrankung die Bezeichnung Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom gilt.

In seinem Werk "Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux", Paris 1832 (Brüssel 1936), Bd. 1, S. 140, gibt Geoffroy St. Hilaire eine Einteilung der Anomalien :

I. Leichte, einfache Anomalien, welche kein Hindernis bei der Erfüllung irgendeiner Funktion darstellen und keine Deformität hervorrufen. Sie werden bezeichnet als "variétés, varietates, Spielarten, Naturspiele oder Varietäten, lusus naturae".

II. Einfache Anomalien, die keine schweren anatomischen Veränderungen aufweisen, aber die Erfüllung einer oder mehrerer Funktionen unmöglich machen oder sie erschweren und zu einer Deformität führen. Diese Anomalien, welche schon schwerer sind als die unter I erwähnten, werden als Missbildungen bezeichnet (vitiae conformationis).

III. Zusammengesetzte oder erweiterte Anomalien (Anomalies complexes) mit schweren anatomischen Veränderungen, die aber kein Funktionshindernis bilden und nach aussen nicht sichtbar sind. Sie

haben keinen besonderen Namen; Geoffroy St. Hilaire bezeichnet sie als Heterotaxien (heteros - anders, tásso - richte ein).

IV. Sehr schwere Veränderungen (Anomalies très complexes) welche eine oder mehrere Funktionen unmöglich machen oder zu einer von der Norm abweichenden Missbildung führen. Diese letzteren Anomalien, die schwersten von allen, sind wirkliche Monstrositäten - Missgeburten (monstrositates).

Zu den unter Punkt I fallenden leichten, einfachen Anomalien schreibt Geoffroy St. Hilaire im zweiten Band, S. 289, im Beitrag "Gesetze und Allgemeines über Variationen", dass ihm die anatomische Analyse einer Vielzahl von teratologischen Fällen gezeigt habe, dass Organanomalien oder Anomalien einzelner Körperteile mit Gefässanomalien vergesellschaftet sein können. Geoffroy St. Hilaire führt weiter aus: "Wenn eine Hypertrophie oder Atrophie eines Organes oder anderen Körperteiles auftritt, besteht gleichzeitig mit wenigen, leicht festzustellenden Ausnahmefällen eine Hypertrophie oder Atrophie der entsprechenden Gefässe oder umgekehrt". Er sah also nicht nur im normalen Entwicklungsgang eine Relation zwischen dem Körper- oder Organvolumen und seinen Gefässen, sondern stellte bereits damals fest, dass ein Zusammenhang auch bei pathologischen Entwicklungen bestehe in dem Sinne, als bei Vermehrung oder Verminderung eines Organes oder eines Körperteiles auch die Gefässentwicklung entsprechend gestört ist.

Indem Geoffroy St. Hilaire auf die Möglichkeit des Auftretens von kombinierten Organ- oder Skelett-Hypertrophien einzelner Körperteile mit Gefässveränderungen hinweist, beschreibt er zugleich als erster Autor zwei der wesentlichsten Symptome des hier zu behandelnden Krankheitsbildes Naevus varicosus hypertrophicus.

Im Jahre 1856 weist der französische Arzt D e v o u g e s auf das dritte bedeutsame Symptom der Erkrankung hin: Er berichtet über einen Fall, bei dem neben einem Naevus auf der Dorsalhandfläche, der sich bis auf die Basis der ersten 3 Finger erstreckte, eine Hypertrophie dieser 3 Finger bestand. Ausserdem zeigte die rechte untere Extremität ein deutlich vermehrtes Grössenwachstum, das mit zahlreichen naeviformen Hautveränderungen und unilateralen Varizenbildungen gekoppelt war.

1858 berichten die Franzosen A d a m s und C h a s s a i g n a c über einen Fall der rechten unteren Extremität mit gleichzeitigem Hautnaevus an der gleichen Extremität, welcher durch eine mediane Linie genau begrenzt war.

In Chassaignacs Fall bestand eine Hypertrophie der beiden rechten Gliedmassen mit gleichzeitigem Vorhandensein von vielfältigen Feuermalen, Varizen und verschiedenen trophischen Störungen der Weichteile auf der gleichen Seite.

In ihrer Denkschrift, erschienen 1869, beschreiben T r é l a t und M o n o d unter der Bezeichnung "Partielle, unilaterale oder totale Hypertrophie" ein Krankheitsbild, dessen wesentlichstes Symptom eine unilaterale Knochenhypertrophie ist, die am häufigsten rechtsseitig auftritt und an den unteren Extremitäten lokalisiert ist :
"Diese Hypertrophie ist häufig von Erweiterungen des vasculären Systems begleitet, die sich entweder auf die Kapillaren erstrecken, das sind die Naevi, oder auf die subcutanen Adern, das sind die Varizen. Die Naevi", sagen diese Autoren, "müssen mit den anderen hypertrophischen Störungen in Verbindung gebracht werden, denn sie sind wie diese unilateral, genau begrenzt auf die hypertrophische Körperseite und gehen wie diese auf Geburt zurück".

Bezüglich der Varizen schreiben Trélat und Monod folgendes:
"Die Begrenzung der Varizen auf eine einzige Extremität, das völlige Fehlen aller üblichen Ursachen der Adererweiterung, das jugendliche Alter des Patienten und die übrigen Begleiterscheinungen lassen Zweifel aufkommen, dass diese Störung mit der allgemeinen Hypertrophie in Verbindung steht".

K l i p p e l und T r é n a u n a y schreiben in ihrem Werk hierzu "Du noevus variqueux ostéohypertrophique", Arch. gén. méd., Paris, 1900, Bd. III, S.641 ff dass für die vorgenannten Autoren die Hypertrophie das Hauptmerkmal ist; sie ist der ursprüngliche Entwicklungsschaden, oder sie erklärt zum mindesten allein die kongenitale Schädigung, die während des intrauterinen Zustandes entstand. Sie denken an eine embryonale Störung, die die einfache Gewebshypertrophie hervorrufen kann.

Die oben genannten Autoren Trélat und Monod veröffentlichen als Bestätigung ihrer Behauptungen eine Folge von 12 Beobachtungen, unter denen sich 4 Fälle von angeborenen Knochenhypertrophien ohne naeviforme Veränderungen finden. In allen anderen Fällen bestanden neben der Knochenhypertrophie seit der Geburt vasculäre oder pigmentöse Naevi, und in der Hauptzahl der Fälle fanden sich variköse Störungen allein auf der erkrankten Seite und zwar waren sie ebenfalls frühen Ursprungs.

Trélat und Monod haben also, ohne dass man ihnen den Vorwurf machen könnte, sie hätten versäumt, die segmentären Hypertrophien eingehend zu studieren, in ihrer Veröffentlichung nur ein bedeutendes Symptom beschrieben, das zwar tatsächlich fast immer konstant ist, aber nicht das einzige Symptom darstellt. Sie haben nicht das gleichzeitige Vorhandensein des Naevus, der Skelett-Hypertrophie und der Venenerweiterungen gesehen und haben nur ein einziges Merkmal herausgestellt, während

sie die anderen als sekundär bezeichneten, die aber in Wirklichkeit zur symptomatischen und charakteristischen Trias der Störung gehören, um die es sich hier handelt.

Auch D u z é a hat 1885 in verschiedenen Berichten das Symptom Hypertrophie beschrieben. Er hat auch die Frage der Pathogenese angeschnitten und die ätiologischen Bedingungen erwähnt, von denen er die Knochenhyperplasie ableiten zu müssen glaubt. Klippel und Trénaunay sprechen in ihrer Arbeit über die Beweise, die Duzèa zur Erhärtung seiner vasculären Theorie der Hypertrophie des Skeletts anführt.

Bei der ersten Beobachtung Duzéas handelt es sich um einen 34-jährigen Mann, der mit einem grossflächigen Naevus an der Rückseite des rechten Beines behaftet war, welches sich bis in die rechte Lumbo-Sacralgegend und nach unten bis zur inneren Hälfte des entsprechenden Fussrückens ausdehnte; es bestanden hypertrophische Verlängerungen von Femur und Tibia sowie Varizen. Die rechte untere Extremität war 4 1/2 cm länger als die linke. Nicht nur in seiner Längenausdehnung, sondern auch in der Dicke wirkte sich die Hypertrophie aus: Die rechte Wade war 10 cm dicker als die linke. Naevus und Hypertrophie bestanden seit der Geburt, das rechte Bein war immer relativ dicker gewesen als das linke. Seit 8 oder 10 Jahren klagte der Patient über Varizen. In der Veröffentlichung ist nicht gesagt, ob sie schon früher bestanden oder nicht, verschiedene trophische Störungen der Weichteile werden aber erwähnt

In einem anderen Fall bestand bei einem 65-jährigen Mann ein ausgedehnter Naevus, welcher von circulären Flächen gebildet war und die innere untere Partie der rechten Gesässhälfte, die ganze Innenseite des Knies und die obere Hälfte des rechten Beines bedeckte; gleichzeitig bestand eine Knochenhypertrophie des rechten Beines in allen seinen Dimensionen. Femur, Tibia und Fibularis waren rechts 2 cm länger als links. Die

Innenseite der Tibia mass rechts 6 cm und links nur 4 cm und der Autor bemerkt, dass das Breitenmaximum der Tibia auf der Seite des Naevus genau mit der maximalen Entwicklung dieses Naevus übereinstimmt da, wo die Flecken zusammenfliessen.

In der dritten Beobachtung von Duzéa handelt es sich um ein junges Mädchen von 14 Jahren, bei dem der Naevus schräg an der Vorderseite des oberen Drittels des linken Beines bestand und dessen Tibia rechts 2 cm länger war als links mit genu valgum an der gleichen Seite, welches aber erst später entstanden war.

Bei einem anderen Kranken (Beobachtung IV) bestanden auf dem unteren Drittel der Innenseite des linken Vorderarmes 2 Naevi mit wenig ausgeprägter Verlängerung der beiden entsprechenden Vorderarmknochen. Duzéa bemerkt hierzu, dass diese Verlängerung eine echte Verlängerung war, wenngleich nicht sehr bedeutend; dies ist darauf zurückzuführen, dass der rechte Arm aktiver und wegen seiner grösseren funktionellen Bedeutung normalerweise stärker und manchmal sogar etwas länger ist als der linke.

Zu erwähnen wären noch aus der gleichen Arbeit Beobachtungen von Naevi am oberen Drittel der Vorderseite des linken Zeigefingers und am 4. Mittelhandknochen links mit deutlicher Verlängerung der Knochen der betroffenen Finger.

In einer weiteren Beobachtung von Duzéa hatte ein 28-jähriger Mann einen ausgedehnten Naevus des Gesichts und der Vorderseite des Halses, der sich bis zur Brust erstreckte; die Asymmetrie des Gesichts war beträchtlich. Unabhängig von der Hypertrophie der Weichteile (insbesondere der Unterlippe, die enorm angeschwollen war, sich nach aussen wölbte und überhängend blieb) waren die rechte Seite der Stirn und des Oberkiefers gleichmässig und bedeutend hypertrophisch; der Unter-

kiefer war sehr stark verbreitert und vorspringend; der Unterkiefer war 1 cm grösser als der Oberkiefer.

Schliesslich war bei einem 30-jährigen Mann, der einen Naevus an der linken Seite der Stirn trug, der genau von der medianen Linie begrenzt war, ein bedeutendes Vorspringen von Stirn- und Scheitelbein festzustellen, so dass der Kopf von vorn und von links viel grösser erschien als von rechts.

Die Anzahl der Fälle, in denen von Geburt an neben dem Naevus eine Knochenhypertrophie bestand, ist also sehr gross. Für Duzéa war die Knochenhypertrophie gegenüber dem oberflächlichen Angiom sekundär. Aber auch die hypertrophische Reaktion steht in direktem Zusammenhang mit der Ausdehnung des Naevus. Da der kongenitale Ursprung dieser Hypertrophie nicht geleugnet werden kann, führt Duzéa die Hypertrophie auf die kongenitalen Knochennaevi und auf allgemeine Zirkulationsstörungen zurück, für die der Naevus nur eine äussere Manifestation darstellt.

Diese Theorie, die in der Pathogenese noch näher besprochen wird, scheint nicht von M a s m e j e a n angenommen worden zu sein, welcher seinerseits 1887 die Knochenhypertrophie viel eingehender studiert hat. Unter der bedeutenden Anzahl von Beobachtungen - insgesamt 68 - die seine Arbeit enthält, gibt es wenig Neues. Masmejean erwähnt einen Fall von B a r w e l l, bei der eine Ichthyose am rechten Ohr bestand, begleitet von einer beträchtlichen Hypertrophie der rechten Gesichtshälfte.

Masmejean hat die Hypertrophie des Skeletts in ihren Einzelheiten genau studiert. Er hat wohl gesehen, dass sie sich auf alle 3 Dimensionen des Knochens erstreckt, aber im Gegensatz zu dem, was Trélat und Monod beschrieben haben, versichert dieser Autor, dass "die deformierte Partie nach einem anderen Muster geformt sei als die gesunde".

Trélat und Monod erwähnen jedoch, dass in ihrem Fall die hypertrophierten Knochen ihre normalen anatomischen Dispositionen genau konserviert zu haben schienen; Trélat und Monod haben mehrmals dieselbe Beobachtung gemacht.

Masmejean war auch erstaunt über das häufige Vorhandensein von Naevi, das mit der Knochenhypertrophie einherging. "Was sehr bemerkenswert ist", sagt er, "ist die relativ grosse Anzahl von Fällen, in denen man in den befallenen Regionen naeviforme Flecken mit starkem Blutandrang oder sogar echte Naevi gefunden hat.

Aber auch für Masmejean ist das ein zufälliges Zusammentreffen, ohne dass er den zeitlichen Ursprung der Hypertrophie erkannt hat, nämlich den kongenitalen, ohne sich zu fragen, ob da nicht mehr als ein einfaches Zusammentreffen vorläge, sondern im Gegenteil eine einzige und gleichartige Schädigung, die die 2 Arten von Störungen bewirkt.

Seit 1888 haben zahlreiche Beobachtungen die einschlägige Literatur bereichert, aber in allen Fällen haben die Autoren ihr Augenmerk mehr auf die naeviformen Hautveränderungen und den möglichen Zusammenhang dieser Veränderungen mit dem Nervensystem gerichtet und haben weniger die eigentliche Schädigung beschrieben oder nach den trophischen Störungen gesucht, die diese begleiten konnten. Daher sind die diesbezüglichen Beschreibungen bemerkenswert kurz. Erst 1897 finden wir in der Arbeit von L e b l a n c eine symptomatische Beschreibung der Hypertrophie. Für Leblanc sind die Naevi noch ein zufälliges Zusammentreffen mit der Knochenhypertrophie, daher beachtet er vor allem diese trophische Störung. Für ihn ist "die Missbildung grösstenteils auf die Knochen zurückzuführen". Er studiert auch die anderen zusätzlichen trophischen Störungen, erkennt die Vermehrung des subkutanen Zellgewebes und die Muskelhypertrophie, über die er wohl Zweifel hegt,

legt aber den vasculären Störungen, den Adererweiterungen, keine allzu grosse Bedeutung bei. "Selten", sagt er, "bestehen Varizen, wenn sie aber bestehen, sind sie wenig entwickelt".

Im Jahre 1898 hat D u p l a y das Studium der Knochenhypertrophie und ihres Zusammenhanges mit den Naevi wieder aufgenommen. Hierzu wurde er angeregt durch den Fall eines 40-jährigen Mannes, der am inneren Drittel der Vorderseite des linken Beines ein rezidivierendes kallöses Ulcus mit geringen Varizen und subkutanen varikösen Veränderungen an der äusseren Vorderseite des linken Beines hatte. Gleichzeitig bestand am selben Bein eine völlige Knochen- und Muskelhypertrophie in Breiten- und Längenausdehnung, deren Resultat eine Verlängerung des linken Beines um ca. 9 cm gegenüber dem rechten Bein war. An Vorder- und Rückseite des linken Beines bestanden Naevi verschiedener Ausdehnung. Diese Naevi waren vorn und hinten "mit mathematischer Genauigkeit an der medianen Linie begrenzt" und folgen in unregelmässigem Verlauf der Muskulatur. Ausser diesen Störungen bestanden solche seitens der Haut, welche verdickt, verhärtet und fast ohne Haare war und den Eindruck einer Elephantiasis bot; die Nägel waren missgestaltet, schuppig und zusammengeschrumpft. Auf der befallenen Seite war die Schweissabsonderung verstärkt. Sensibilitätsstörungen bestanden nicht. Aber D u p l a y macht aus der Hypertrophie die charakteristische Störung, der Naevus ist hier zweitrangig, nicht in chronologischer Hinsicht, sondern im Hinblick auf seine Bedeutung und wird als eine der verschiedenen trophischen Störungen gewertet, die zusätzlich, vor allem im angrenzenden Gewebsgebiet, bestanden.

K l i p p e l und T r é n a u n a y beschreiben 1900 in ihrer Arbeit, in der sie die Veröffentlichungen aller hier angeführten Autoren einer kritischen Würdigung unterziehen, einen eigenen Fall, in dem alle Symptome sich vereinigen. Es handelte sich um einen

28-jährigen Mann, der wegen einer bazillären Erkrankung ins Krankenhaus gekommen war. Die Untersuchung dieses Kranken ergab ausser der bazillären Erkrankung 3 bedeutsame Symptome des hier behandelten Krankheitsbildes:

1) ein Naevus
2) unilaterale Varizen
3) eine ganz charakteristische Knochenhypertrophie.

Der Naevus war ausgedehnt und bedeckte praktisch das ganze rechte Bein, den rechten unteren Teil des Rumpfes, vorn genau mit der Mittellinie und der rechten Seite des Scrotums abschliessend, ohne dessen mediane Naht zu überschreiten. Ausser dem Naevus bestanden zahlreiche Varizen, die sehr frühzeitig, wenn nicht bei der Geburt, aufgetreten und ausschliesslich auf die erkrankte Seite beschränkt waren. Die Knochen des erkrankten Gliedes waren in allen Dimensionen hypertrophisch, so dass gegenüber dem gesunden Bein ein Längenunterschied von ca. 4 cm bestand. Der Patient hinkte leicht. Auch die trophischen Störungen fehlten nicht, so dass Haut, Haare, Nägel, Zell- und Muskelgewebe in Mitleidenschaft gezogen waren, desgleichen die Schweissdrüsen. Dieser Krankheitsfall wies das vollständige und sehr klare Krankheitsbild des von Klippel-Trénaunay als Naevus varicosus hypertrophicus bezeichneten Syndroms auf.

Hiermit beenden Klippel und Trénaunay die Zusammenstellung der Arbeiten, die den ihrigen vorangegangen waren sowie die Erforschung der Fakten, die ihre Theorie bestätigen. Wenn auch ihr Fall einer der ausgeprägtesten war, so kann man nicht nur in den ziemlich analogen Fällen, die sie zusammengestellt haben, sondern auch bei den Naevi des Gesichts etc. einige Symptome von den übrigen Autoren aufgeführt finden, die beweisen, dass die Schädigungen, die Klippel und Trénaunay beschreiben, nicht ganz unbekannt waren. Diese Feststellung stützt also die ihre, nämlich dass der Haut-Naevus, die Varizen, die Knochenhypertrophie und die trophischer

Störungen sich bei einem und demselben Fall vereinigt finden, und zwar nicht als Schädigungen, die zufällig zusammentreffen, sondern als Symptome einer einzigen Krankheit.

B) Der Naevus varicosus osteo-hypertrophicus

1.) Krankheitsbild

Auf Grund der vorerwähnten Studien und Beobachtungen wurde im Jahre 1900 von Klippel und Trénaunay das Krankheitsbild als Naevus varicosus osteo-hypertrophicus bezeichnet und im "Archive général médical", Paris, 1900, Bd. 3, S. 641 ff., als Syndrom erstmals beschrieben.

Nach dieser Beschreibung setzt sich das Krankheitsbild aus folgenden 3 charakteristischen Symptomen zusammen:

a) aus einem ausgedehnten Naevus im Bereich der unteren Extremität mit metamerer Verteilung,

b) aus frühzeitig auftretenden Varizen, die ausschliesslich auf die erkrankte Seite beschränkt sind und seit der frühen Kindheit, wenn nicht schon seit der Geburt, bestehen,

c) aus einer Hypertrophie, die sich auf die Gesamtheit der Gewebe der erkrankten Seite erstreckt und die in ihrer Ausdehnung dreidimensional ist.

Zu diesen 3 wesentlichen Symptomen können trophische und nervöse Störungen kommen, die aber als zusätzlich betrachtet werden müssen.

Die Gesamtheit der Symptome wird als das Ergebnis einer einzigen Erkrankung kongenitalen Ursprunges betrachtet. Die gleiche Ursache, die zur Ausbildung eines Naevus geführt hat, hat auch die anderen Störungen hervorgerufen.

Das Auftreten von Varizen im Kindesalter ist sonst ungewöhnlich; die Skelettveränderungen bestehen möglicherweise seit der Geburt; sie sind auf jeden Fall im Kindesalter vorhanden.

Zu a) Naevus

Das Symptom N a e v u s ist bereits in der Antike bekannt gewesen und beschrieben worden. Der Naevus besteht in einer flächenhaften Hautveränderung von verschiedener Grösse und Lokalisation. Er kann überall auftreten; am häufigsten findet man ihn im Gesicht oder am Hals, häufig ist er jedoch auch am Rumpf und an den Extremitäten lokalisiert. In der Regel tritt er als flach erhabener Fleck von verschiedener Färbung und Grösse auf (Naevus planus). Alle Grössen sind möglich, vom kleinen, umschriebenen, punktförmigen Fleck bis zum ganze Körperteile bedeckenden Naevus. (M a s m e j e a r beschreibt in einer Arbeit einen Fall, in dem der Naevus den ganzen Körper bedeckte und nur einige Hautstellen frei liess). Genauso vielfältig können die Färbungen sein, die der Naevus aufweist. Die Farbskala reicht von blutrot bis tiefviolett.

Auf Grund der verschiedenen Färbungen bezeichnet man sie als Naevus sanguineus, vinosus, purpureus, flammosus, venosus, arteriosus etc. Die Konturen der Naevi sind verschiedenartig, so dass man sie nicht näher beschreiben kann; jedoch sind manche begrenzt von einer geraden und genau gezeichneten Linie. Die Ursache dieser Erscheinung wird später erklärt werden.

Zu b) Knochenhypertrophie

Das zweite Symptom, die K n o c h e n h y p e r t r o p h i e, ist das wichtigste Symptom dieser Missbildung. Trélat und Monod haben dieses Symptom eingehend studiert und genau beschrieben.

Die Hypertrophie kann sich auf alle Knochen erstrecken. Man findet sie sowohl an den Gesichts- und Schädelknochen, so dass es zu Deformitäten der Stirn, des Schläfenbeines, der oberen und unteren Maxillaren kommen kann. Seltener kommt die Hypertrophie am Thorax vor, so dass es zu Deformitäten des Sternums oder der Rippen kommt.

Am häufigsten finden wir diese Wachstumsstörung im Bereich der unteren Extremitäten, oft ist die Hypertrophie segmentär (Masmejean und Leblanc). Die Hyperplasie ist dreidimensional. Durch Messungen lassen sich Zunahme des Dicken-, Breiten- und Längenwachstums nachweisen. Zu echten Missbildungen kommt es bei der Hypertrophie einzelner Gliedmassen nicht; die Proportionen der befallenen Extremität werden nicht gestört.

Anatomische Verbildungen findet man nur bei segmentärer Anordnung der Hypertrophie. Wenn z.B. Hand- und Fusswurzelknochen eine Hypertrophie aufweisen, so kommt es zu mehr oder weniger ungleichmässiger Knochenentwicklung des befallenen Körperabschnittes, die gleichzeitig mit Hautschäden und einer Schädigung des Subkutangewebes einhergeht, wodurch Verbildungen der äusseren Form entstehen.

Die Knochenhypertrophie tritt im Kindesalter auf und schreitet mit zunehmender Entwicklung fort, darüber sind sich alle Autoren einig. Es kommt auf diese Weise zu erheblichen Längendifferenzen der Extremitäten, die nach O l l i e r bis zu 10 cm betragen können. Rückläufig wirken sich diese Längendifferenzen der unteren Extremitäten auf die Dauer in schädigender Weise auf die Wirbelsäule aus. Es kommt zu kompensatorischen Verbiegungen der Wirbelsäule sowie zum Beckenschiefstand, das Gangbild wird hinkend, so dass therapeutisch in diesen Fällen eine Korrektur der Längendifferenzen vorgenommen werden muss. Durch eventuelle Verbildungen des Fusses können Gehbehinderungen verursacht werden.

An der Hypertrophie sind häufig das Fettgewebe und die Muskulatur beteiligt. Es bilden sich ganze Gewebspolster, die sich rund um die erkrankten Glieder erstrecken können, die welk und schlaff sind und so zur Deformierung beitragen.

In anderen Fällen ist die Gewebshypertrophie auf einzelne Bezirke tumorartig lokalisiert, so dass einmal eine echte Lipomatose des Fusses beschrieben werden konnte.

An den oberen Extremitäten ist eine Funktionsbehinderung durch die Hypertrophie nicht festzustellen, es sei denn, dass durch segmentale Anordnung der Hypertrophie im Handbereich die Greifbewegungen eingeschränkt sind.

Zu c) Varizen

Als letztes klinisches Zeichen gesellt sich zu den beiden beschriebenen das frühzeitige Auftreten von V a r i z e n im Bereich der befallenen Extremität. Varizen, die normalerweise in der Kindheit sehr selten beobachtet werden, treten hier sehr frühzeitig auf; sie sind in einigen Fällen bereits bei der Geburt festgestellt worden. Sie sind an subkutanen Gefässen zu sehen, liegen immer auf der hypertrophen Seite und unterscheiden sich von den normalen Krampfadern dadurch, dass sie keine Knotenbildungen aufweisen; es sind meist einfache Venenerweiterungen, sie können aber auch umfangreichere Venenkonglomerate bilden, die durch Anastomosen miteinander verbunden sind. Sie zeichnen sich auf der Haut als violette Schlingen ab.

Neben diesen Hauptsymptomen gibt es eine Reihe von Nebensymptomen, die, obwohl sie zusätzlich und weniger bedeutend als die erstgenannten sind, doch häufig neben diesen bestehen; sie müssen als besonderer Teil der Schädigung betrachtet werden.

Da gibt es zunächst Hautveränderungen. Die Haut, die den Naevus bedeckt, kann glatt und von normalem Aussehen sein. In anderen Fällen ist sie schilfrig, schuppig, rauh und runzlig, von Narbenzügen durchsetzt, elephantiasisch-ödematös, oder im Gegensatz dazu verhärtet. Mitunter ist die Haut über dem Zellgewebe gespannt, mitunter von ihm zusammengedrängt, so dass die normale Haut reliefartig vorspringt.

Die Behaarung der Naevi ist verschieden, mitunter findet man eine verdichtete Behaarung, in anderen Fällen ist sie vermindert oder fehlt ganz. Die Haare können dicker und länger als normal sein, mitunter entstehen ganze Haarbüschel, die hart und borstig sind. Die Nägel können deformiert, längsgestreift, transversal gehoben und bröckelig sein.

Ausserdem sind auch Drüsenstörungen beschrieben worden. M a s m e j e a n beobachtete Funktionsstörungen der Talgdrüsen, noch häufiger sind Störungen der Schweissdrüsen erwähnt. D u p l a y hat einen Fall beschrieben, bei dem es zu plötzlichen starken Schweissausbrüchen kam. Von N e u m a n n wird ein Fall erwähnt, der mit Störungen der Speicheldrüse einherging; es war zu einer Speichelhypersekretion gekommen, so dass ständig Speichel aus dem Munde floss. Auch Hypersekretion der Tränendrüsen ist beschrieben worden.

Auch Sensibilitätsstörungen sind in der Literatur erwähnt. In einigen Fällen ist eine Herabsetzung der gesamten Hautsensibilität festgestellt worden, was auf die Hautschädigung, ihre Hypertrophie und Verhärtung zurückgeführt werden muss.

2.) Die verschiedenen Formen des
Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndroms

Durch die eingehende Beschreibung des Krankheitsbildes sind uns die einzelnen Symptome bekannt geworden.

Erfahrungsgemäss kommen nicht immer alle Symptome gleichmässig vor. Es ist möglich, dass einzelne Symptome fehlen oder einzelne besonders hervortreten. Es ist also verständlich, wenn zunächst Unklarheiten in der Diagnosenstellung auftraten und man nicht recht wusste, welche Symptome dem Krankheitsbild zuzurechnen seien. Aus den verschiedenen Kombinationen der Symptome hat man verschiedene Formen des Krankheitsbildes abgeleitet, die als "formes frustes" bezeichnet wurden (fruste = verwischt).

Vom kompletten Syndrom lassen sich die "formes frustes" abtrennen; wir unterscheiden

a) einen naeviformen Typus

b) einen osteohypertrophischen Typus

c) einen avaricösen Typus.

Zu a).

Am häufigsten begegnet man dem naeviformen Typus, bei dem der Naevus das einzige Symptom bildet.

Zu b).

Sehr häufig ist die osteo-hypertrophische Form. Hier ist die Hypertrophie die einzige Manifestation. Bei der Geburt lässt nichts auf die künftige trophische Störung schliessen, erst mit fortschreitendem Wachstum wird die partielle, totale oder segmentäre Knochenhypertrophie sichtbar.

Die Eigenschaften der Knochenhypertrophie sind so speziell, dass Trélat und Monod versucht waren, in diesem Symptom unter dem Namen "Hypertrophie unilatéral" eine

besondere Version zu sehen, die Duplay als "Hémihypertrophie" bezeichnete.

Zu c).

Der Typus avaricosus (ohne Venenerweiterung), bei dem sich nur die Knochenhypertrophie und die naeviformen Flecken finden, bildet mit den zwei vorgenannten Formen die Serie der "formes frustes". Er ist viel seltener als die beiden anderen. Nur ausnahmsweise bestehen keine Venenektasien in irgendeiner Form.

Diese Formen, sowohl die "formes complètes" als auch die "formes frustes", sind nicht die einzigen, unter denen sich der Naevus varicosus osteo-hypertrophicus zeigen kann. Bis jetzt haben wir die Krankheitsfälle betrachtet, in denen die Symptome, ob sie vollständig waren oder nicht, alle einseitig lokalisiert waren. Es gibt aber auch anomale Formen, in denen die verschiedenen Symptome doppelseitig angeordnet sind. L e b l a n c gab diesen Fällen den Namen "formes alternes". Klippel-Trénaunay stellen fest, dass es sich in Wirklichkeit aber um eine "forme double" handelt, da hierbei eine komplette Schädigung auf beiden Körperseiten auftritt.

Darüber hinaus besteht eine weitere, sehr charakteristische anomale Form, der man den Namen "forme croisée-dissociée" gegeben hat, da bei ihr die Symptome tatsächlich dissoziiert sind. Diese Form ist ausgesprochen selten. Klippel-Trénaunay haben nur einen einzigen solchen Fall finden können. Aber dieser Fall ist eindeutig und er allein berechtigt zu dieser Unterscheidung. Es handelt sich um die Beobachtung eines jungen Mädchens, über welches C h a s s a i g n a c berichtet, bei welchem die Knochenhypertrophie und die Varizen am linken Bein lokalisiert waren, während das Hämangiom eine abweichende Lokalisation aufwies und sich über einen grossen Teil des rechten Beines ausdehnte.

3.) Die kongenitale oder entwicklungsbedingte Phlebarteriektasie nach Parkes Weber

1918 stellte Frederic Parkes Weber erstmals fest, dass Extremitätenhypertrophien auch mit arterio-venösen Missbildungen kombiniert vorkommen können. Im "British Journal of Children's Diseases", London, 1918, Bd. IV, S. 13, führt er unter anderem aus:
"Es gibt angeborene oder entwicklungsbedingte Hypertrophien und Erweiterungen arterieller und venöser Gefässe, Speziell im Bereich der oberen Extremitäten, eine tumorähnliche hämangiomatose Hypertrophie im vasculären System, die mit dem Rankenneurom - einer Art Elephantiasis nervorum - verglichen werden kann. Sowohl die Arterien als auch die Venen einer Extremität können betroffen sein. Mitunter bestehen Verbindungen zwischen arteriellen und venösen Gefässen, so dass Pulsationen im Rhythmus der Herzkontraktionen den Venen übermittelt werden können. Der Zustand wird am besten als kongenitale oder entwicklungsbedingte Phlebarteriectasis bezeichnet.

Wenn im Fall von Bockenheimer an einer der Extremitäten die Phlebarteriektasie meist auf die Venen beschränkt ist, wenn also die Arterien nur leicht affiziert sind im Vergleich zu den Venen, dann handelt es sich um einen der seltenen Fälle von "congenital varicose venis"

Die Phlebarteriektasie kann mit gewöhnlichen Arten kapillarer oder venöser Angiome vergesellschaftet sein, genau wie in einigen Fällen die Recklinghausen'sche Krankheit mit gewöhnlichen Neurofibromen der Haut und des Unterhautgewebes auftreten kann.

Eine Extremität, die an kongenitaler oder entwicklungsbedingter Phlebarteriektasie erkrankt ist, ist stets länger als die andere. Diese Wachstumsdifferenz wurde als Gigantismus oder Riesenwuchs bezeichnet. Aber in Fällen von echtem Gigantismus ist die Hypertrophie viel stärker und die Blutgefässe sind nicht speziell betrof-

fen, d.h. nicht mehr als die anderen Gewebe des hypertrophierten Körperteiles.

Für die Gliedmassenhypertrophie, die mit kongenitaler oder entwicklungsbedingter Phlebarteriektasie auftritt, gilt die Bezeichnung "angiectatic Hypertrophy" oder "haemangiectatic Hypertrophy". Sie muss getrennt werden von einer Art Hypertrophie, die als Hemihypertrophie auf eine der 4 Gliedmassen beschränkt sein kann. Diese Hemihypertrophie ist nicht selten mit gewöhnlichen Hämangiomen vergesellschaftet, sie kommt aber niemals in Kombination mit der exzessiven kongenitalen oder entwicklungsmässig bedingten Hypertrophie mit Erweiterung der Venen und Arterien vor.

Die hämangiomatöse Hypertrophie der Gliedmassen muss ausserdem von den als kongenitalen (oder frühzeitig entwickelten) Trophoedema der Extremitäten unterschieden werden.

Aus den Beispielen kongenitaler oder entwicklungsbedingter Phlebarteriectasien mit hämangiectatischer Gliedmassen-Hypertrophie greift Parkes Weber einen Fall von Sir Thomas S m i t h heraus, den er 1882 als einen Fall von "Angiectasis of Hands and Fingers" beschrieben hat. Es handelte sich um eine 25-jährige Patientin; die betroffene Hand war viel länger als die andere, es bestand auch höhere Temperatur an der erkrankten Hand. Das Subkutangewebe war erweitert und wies geschlängelte Adern auf. Die Arterien der Finger, der Hand und des Unterarmes waren zum grössten Teil verstärkt und etwas steif. Wenn die Hand leicht gedrückt wurde, war ein "schnurrendes Beben" zu fühlen. Nach Angaben der Mutter schien die Hand normal, bis das Kind 1 1/2 Jahre alt war.

B r a u n und sein Schüler L ä w e n haben zu diesem Gegenstand wertvolle Beiträge geliefert (1902 und 1903) Letzterer erklärt den Zustand allgemeiner diffuser

Phlebarteriectasie als spontane oder idiopathische progressive Erweiterung der Blutgefässe des betroffenen Körperteiles. Er nimmt aber an, dass der Prozess nicht mit einer effektiven Neubildung von Blutgefässen einhergeht.

L ä w e n gibt einen sehr eingehenden Bericht über einen von H. B r a u n im November 1901 der Medizinischen Gesellschaft in Leipzig vorgestellten Fall. Hierbei handelte es sich um einen 43-jährigen Mann, dessen rechter Arm seit der Kindheit von Phlebarteriectasie befallen war; der Fall war typisch.

Läwen hat sehr sorgfältig die von L e t e n n e u r (1859), K r a u s e (1862), N i c o l a d o n i (2 Fälle, 1875 und 1877), A. O b a l i n s k y und T. B r o w i c z (1875) und F i s c h e r (1880) beschriebenen Fälle durchgesehen und klassifiziert.

Es war Karl Otto W e b e r, der zum ersten Male die Gruppe von Fällen, die er "Genuine diffuse Phlebarteriectasis" nannte und bei der nicht unbedingt eine abnorme arterio-venöse Anastomose bestehen muss, von den wohlbekannten traumatischen Fällen variköser Aneurysmen, verbunden mit anomalen arterio-venösen Anastomosen, trennte. Weber sagte, dass meist die oberen Extremitäten von Phlebarteriectasie befallen seien, nicht aber die unteren.

Philipp B o c k e n h e i m e r beschrieb 1907 sehr eingehend ein Beispiel von genuiner diffuser Phlebectasis (als Gegensatz zur Phlebarteriectasie) der ganzen linken oberen Extremität. Der Lauf der Arterien war normal und es war keine anomale Verbindung zwischen Arterien und Venen zu entdecken. Die Untersuchung der Arterien ergab lediglich leichte sklerotische Veränderungen. Die Anwesenheit eines aufsteigenden Pulses in den Adern wurde durch die extreme Erweiterung der Kapillaren, die Arterien und Venen verbinden, erklärt. Der linke Oberarmknochen war 1 cm länger als der rechte

und Bockenheimer verglich dieses verstärkte Längenwachstum mit dem von Knochen bei Fällen von chronischen Herzklappenfehlern.

E b s t e i n hat 3 Fälle von Phlebarteriectasie gesehen. Der erste Fall betraf einen 24-jährigen Mann, dessen ganzer linker Arm diffus befallen war; der Längenunterschied zwischen dem erkrankten und dem gesunden Arm betrug 5 1/2 cm.

Der 2. Fall war der eines 14-jährigen Mädchens, dessen rechter Unterarm 3 cm länger war als der linke.

Der 3. Krankheitsfall war ein 49 Jahre alter Mann. Der linke Arm fühlte sich entschieden wärmer an als der rechte. Dieser Fall war ein typisches Beispiel von Phlebarteriectasie; der linke Unterarm war 2 cm länger als der rechte. Es fanden sich keine Anzeichen eines Herzfehlers oder einer Anomalie.

Ebstein spricht von diesen 3 Fällen als von dem neunten, dem zehnten und elften Fall in der gesamten Literatur. Er betrachtet den Zustand als meist kongenitalen Ursprungs und ist der Meinung (wie K. Weber ausführte), dass die oberen Extremitäten häufiger befallen sind als die unteren.

Eine besondere Art kongenitaler Varizen an Extremitäten kann vielleicht auf kongenitale Obstruktion in den grossen Venen des befallenen Gliedes zurückgeführt werden.

Pierre L e r e b o u l l e t und Louis P e t i t , von der Société des Hôpitaux in Paris, haben am 7.2.1914 einen Krankheitsfall dieser Art vorgestellt:
Ein 52 Jahre alter Mann wies am linken Arm kongenitale Varizen auf. Eine fortschreitende Schwellung und Deformierung war vergesellschaftet mit einer Brüchigkeit des Knochens, die als Folgeerscheinung einer nicht wieder zusammengewachsenen Fraktur des Unterarmes aufgetreten war.

L. H. P e t i t , der von den oben genannten Autoren zitiert wird, sammelte 1880 Beispiele von Fällen mit kongenitalen Varizen der Arme, die vermutlich auf kongenitale Obstruktion der subklavicularen Adern zurückzuführen waren.

J. B r a u - T a p i e sammelte im Jahre 1914 ein Dutzend Fälle von kongenitaler Varikose der unteren Extremitäten, bei denen einige gleichzeitig Kapillar-Angiome aufwiesen.

Ein Beispiel kongenitaler Varikose der rechten unteren Extremität ist der Fall eines 38-jährigen Mannes, der 1914 durch H. S i m o n beschrieben wurde.

Auch der Fall einer kongenitalen "Elephantiasis" des rechten Armes bei einem Kind, den C. T. D e n t 1910 beschrieben hat, kann durch kongenitale Obstruktion des befallenen Gliedes entstanden sein; vielleicht ist es auch ein Beispiel einer kongenitalen Phlebarteriectasie; aber es scheint, als ob gleichzeitig ausgedehnte Lymphangiectasie und cavernöse Angiome bestanden.

Die folgenden Beispiele mögen geringere Formen echter Phlebarteriectasie darstellen:

1902 stellte C.O. H a w t h o r n e in der "Society for the Study of Disease in Children" einen 10-jährigen Jungen vor mit einer Hypertrophie des rechten Beines, das 3 cm länger war als das linke. Die Haut des rechten Fusses und des Beines war wärmer als die des linken; die Venen waren verstärkt und die Arterien vor und hinter dem Knöchel waren erweitert. Auf dem Fussrücken befanden sich gewisse Flecken, die Anlass zu Diskussionen gaben, die Parkes W e b e r aber für hämangiomatös oder teilweise lymphangiomatös hielt.

A. B. R o x b u r g h stellte in der gleichen Gesellschaft im gleichen Jahr ein 5-jähriges Mädchen vor mit Varizen am linken Bein und einem grossen kavernösen Angiom an der Aussenseite des linken Knies. Es bestand

ein leichter Längenunterschied gegenüber dem anderen Bein und eine Veränderung der Tibia der befallenen Seite.

Im Februar 1903 zeigte T. H. K e l l o c k in der "Clinical Society of London" ein 8-jähriges Mädchen mit Varizen der rechten inneren Beinvenen; das rechte Bein war etwas mehr als 1 cm länger als das linke.

Ungefähr 1907 sah Parkes W e b e r einen Fall, der etwas anders gelagert war. Ein 12 Wochen altes Kind hatte diffuse oberflächliche Hautangiome, die sich fast über die ganze linke Körperhälfte und die linken Gliedmassen erstreckten und fast den ganzen Kopf bedeckten. Die linken Gliedmassen waren entschieden stärker im Umfang als die rechten, aber es bestand keine offensichtliche Längendifferenz zwischen den entsprechenden langen Knochen der beiden Seiten.

Mit diesem Fall kann wohl ein von J. F l e t c h e r L i t t l e im Jahre 1893 beschriebener Fall eines 15-jährigen Mädchens verglichen werden, das mit einem diffusen oberflächlichen Hautangiom geboren worden war, welches fast die ganze rechte Körperhälfte bedeckte. Die Knochen der rechtsseitigen Extremitäten waren länger als die der linksseitigen; der Längenunterschied betrug ca. 5 cm. Die Knochenhypertrophie der Gliedmassen vergesellschaftet mit den Angiomen in diesen beiden Fällen, mögen wohl zu der von V i r c h o w und H e b r a beschriebenen Klasse von "Angio-Elephantiasis" gehören.

4.) Pathogenese

Zum Abschnitt Pathogenese schreiben Klippel-Trénaunay: "Der Naevus, zumindest in seiner Erscheinungsform als Hämangiom, ist eine derart offensichtliche, derart besondere Schädigung, dass die ersten Beobachter dieses Symptoms sichtlich davon überrascht waren. Ganz gleich, ob er als göttliches oder als diabolisches Zeichen aufgefasst wurde, der Naevus war während langer Zeit als übernatürlichen Ursprungs angesehen worden. Später, als die Menschen die Götter nicht mehr in ihr Schicksal einbezogen, machte man die Mutter für dieses Zeichen verantwortlich. Alles, was auf die schwangere Frau einen Eindruck machen kann, wurde zur Erklärung dieser "gelb-rötlich schimmernden, purpurnen, violetten oder schwarzen Flecken", welche manchmal mit Haaren bedeckt waren, herangezogen."

Die Arbeit von H u g u e s (1889) gibt hinsichtlich dieser Auffassung sehr interessante und gut dokumentierte Einzelheiten. Man ersieht daraus, dass für die Antike alle Flecken, besser, alle Monstrositäten, die bei der Geburt beobachtet wurden, von einem Eindruck herrührten, den die Mutter gehabt hatte.

Hippokrates bezeichnet in seinem Werk "De genitura" Naevi des Kopfes als "Folgen des Verlangens, Kohlen zu essen".

"Der Anblick eines Bildes von Johannes dem Täufer, der mit einem Tierfell bekleidet war", sagt Amboise de P a r é (1575), "bewirkte, dass eine Mutter ein vollkommen haariges Mädchen zur Welt brachte".

Diese Ideen waren so weit in den Gedankengängen der Menschen verankert, dass D i o n y s i u s , der Tyrann von Syrakus, ein Mann von abstossendem Äusseren, die Gewohnheit hatte, seiner Frau im Augenblick des Koitus ein schönes Bild unter die Augen zu halten, damit dieses bei der Konzeption ihrem Kind dessen schöne Züge

übertrage, um so den bösen Einfluss des hässlichen Vaters zu korrigieren. Dies berichtete Hl. Augustin nach einem Rapport des Arztes Solanus.

Selbst die Philosophen D e s c a r t e s und M a l e b r a n c h e waren von der Macht der mütterlichen Einbildung auf das Produkt der Empfängnis überzeugt. Diese Ansichten herrschten ohne Widerspruch bis ins XIX. Jahrhundert vor. (So hat z.B. die französische Regierung während der französischen Revolution einem Individuum eine Rente von 400.- frs. ausgesetzt, weil sein Kind auf der linken Brustseite ein Mal trug, das einer phrygischen Mütze glich; man wollte so den glühenden Patriotismus des Vaters belohnen.)

Im XIX. Jahrhundert gab es eine Reaktion gegen die bis dahin vorherrschende Meinung, aber die neuen Theorien waren nicht weniger bizarr.

J a c q u i n spricht 1812 von einem Kind, das mit einem ausgedehnten vasculären Naevus an der linken Schulter und an der linken Halsseite auf die Welt gekommen war und schreibt: "Könnte nicht die Vermischung des Menstrualblutes mit dem Fruchtwasser ein Ferment bilden, das dieses Mal hervorgerufen hat?" In dieser Richtung konnten sich alle möglichen Theorien bilden.

G i r a r d schreibt 1813, dass die Naevi "Seitensprünge der Natur" sind und für A l i b e r t (1817) entstehen sie durch "zufällige Seitensprünge aus der Macht der Ernährung".

Jedoch erscheint bereits eine bedeutsame Bemerkung: "Der Naevus ist eine <u>Krankheit</u>". M u r a t (1815) bestätigt dies: "Genaue Forschungen, sorgfältige Sektionen haben die Mediziner überzeugt, dass diese Flekken oder Male als eine Veränderung des Hautgewebes angesehen werden müssen, hervorgerufen durch eine Krankheit, die der Foetus in einer früheren Entwicklungsperiode durchgemacht hat". Aber diese Stimme wurde kaum

gehört, man gab der Theorie der Einbildung den Vorzug.

Diese volkstümlichen Auffassungen über die Pathogenese, die noch von einer Anzahl von Gelehrten wie S t e d e - n a u, C r i c k i n g , S p i t z k a , L e g a t t usw. gelten gelassen wurden, sind später durch wissenschaftlichere ersetzt worden. Genauere Beobachtungen, geschicktere Schlussfolgerungen, intensivere Studien haben dazu beigetragen, die Frage eingehender zu bearbeiten und wissenschaftlich fundierte Theorien aufzustellen.

Zunächst waren diese Theorien sehr zahlreich und irreführend. Klippel und Trénaunay schrieben dem Naevus die verschiedenen Entwicklungsstörungen zu und wiesen nach, dass es sich nicht um ein zufälliges Zusammentreffen, sondern um das Ergebnis einer einzigen Krankheit handelt. Andere Autoren versuchten, diese verschiedenen Entwicklungsstörungen getrennt zu behandeln.

Zuerst wollten B u l l (1886) London, und P o l l o - s o n (1884), Lyon, die sich jeder auf einen einzigen Fall stützten, den Naevus aus einer Störung des Lymphsystems ableiten. Für Bull war es eine Gefässerweiterung, für Polloson eine Art kongenitaler Atresie. Aber die Beobachtung von Bull war zu kurz und ebenso wenig wie die von Polloson durch Sektion erhärtet. Zudem haben Sektionen von an Naevi erkrankt Gewesenen keine Schädigung des Lymphsystems aufgewiesen. Daher ist diese Theorie trotz der Unterstützung seitens R e d a r d 's (1884) fallengelassen worden.

Viel verführerischer und besser verteidigt war die vasculäre Theorie, zu deren Verteidiger sich T r é l a t und M o n o d gemacht haben. Für diese Autoren ist der Naevus kongenitalen Ursprungs, wie die Hypertrophie, die sie wohl erkannt hatten.

Trélat und Monod schreiben hierzu: "Was aber kongenital ist, sind nicht diese Symptome selbst, sondern eine Unregelmässigkeit ("un désordre"), eine Schädigung, die geeignet ist, die Gewebshypertrophie hervorzurufen; was erworben ist und weiterschreitet, das ist die Hypertrophie selbst und eine gewisse Zahl von ungleichmässigen Folgeerscheinungen wie die Varizen etc".

Welches aber ist diese "Unregelmässigkeit", diese kongenitale Schädigung, von der die anderen Störungen herrühren? Es ist bekannt, dass, wenn die Kapillarzirkulation verlangsamt ist, eine funktionelle Überaktivität der durch diese Kapillaren ernährten Partien zu beobachten ist (Henry, Broca, Chassaignac).

Um die Blutstase und das Entstehen dieser Schädigungen zu erläutern, stützen sich Trélat und Monod auf die Experimente von Cl. B e r n a r d und S c h i f f . Diese haben durch Sektion der vasomotorischen Nerven die Kontraktionsfähigkeit der Kapillaren zerstört und die kongestive Rötung des Gewebes, die Erhöhung der Hauttemperatur und dadurch eine Hypertrophie in der Ausdehnung der paralysierten Gefässe bewirkt. So schliessen auch Trélat und Monod auf eine unvollständige Paralysierung der Vasomotoren, die sich auf eine Hälfte oder einen Teil der Hälfte des vasomotorischen Systems erstreckt. In zweiter Linie entstehen die Hypertrophie, der Naevus, die Varizen, die Ödeme, nicht als Folgen der Paralysierung selbst, sondern als Folge der Blutstase, die diese bewirkt.

Auch B a r w e l l (1875 und 1881) stützt sich auf die vasculäre Theorie, um die Störungen zu erklären. Er spricht vom Entstehen einer sekundären Hämorrhagie, und so handelt es sich für ihn um eine Störung in der Entwicklung des Subcutangewebes. Leider hat auch er weder eine Autopsie noch eine histologische Untersuchung zur Unterstützung seiner Theorien anzuführen.

Wie M a s m e j e a n (1888) anmerkt, würde die arterielle Schädigung nur eine Blutstase hervorrufen; seine Meinung stimmt daher mit jener von Trélat und Monod überein.

1885 hat D u z é a in seiner Arbeit die gleiche Theorie mit den gleichen Argumenten begründet; auch für ihn bestimmt der Naevus die anderen Störungen, er ist nur die äussere Manifestierung der allgemeinen Zirkulationsstörungen eines Gliedes. Duzéa verwirft die Idee, dass die Hypertrophien und die Knochenverlängerungen die Folgen von Knochen-Naevi sind, wie man das bei cavernösen Knochenangiomen sehen kann und beharrt darauf, dass die Hyperzirkulation des Naevus auf das Periost wirkt, so dass dieses zur Steigerung der osteogenetischen Funktionen angeregt wird. Für Duzéa reicht also der Einfluss des Naevus aus, um in seiner Wachstumszone auf das Knochensystem einzuwirken, er vermag aber die anderen Teile des betroffenen Gliedes nicht zu verändern. Trotzdem bestehen diese Störungen, wie alle Autoren übereinstimmend konstatiert haben. Diese Theorie ist ungenügend; L e b l a n c (1897) bezeichnet sie als "lückenhafte Hypothese". Und wenn man zugibt, dass der Naevus die anderen Störungen bewirkt, welches ist dann der Ursprung des Naevus selbst? - Der Autor schweigt über diesen Punkt.

Im Jahre 1863 hat B ä r e n s p r u n g 4 Beobachtungen von Naevi veröffentlicht, die genau auf ein Nervengebiet begrenzt waren. Er nimmt als mögliche Schädigung eine intrauterine Störung der Rückenmarkganglien an, wobei er sich auf folgende 3 Gründe stützt:

a) Die Schädigung ist stets unilateral und genau mit der medianen Linie begrenzt,
b) Der Verlauf der Hautstörungen entspricht den peripheren Verästelungen eines oder mehrerer Rückenmarknerven.

c) Die Hautschädigung besteht in einer Hypertrophie der Körpersegmente, in denen die peripheren Nerven enden.

Die Theorie von Bärensprung wurde zunächst fast ohne Widerspruch angenommen. Sie betraf das Nervensystem, dessen noch wenig bekannten Geheimnisse man eben studierte, und schien somit ein Fortschritt gegenüber den anderen Theorien zu sein.

Zu den Verteidigern der Theorie von Bärensprung gehören G e r h a r d t (1871), S i m o n (1876) und H u t c h i n s o n (1878).

G a l e w s k i und S c h l o s s m a n n (1886) und im Jahre 1895 A l e x a n d e r verwarfen diese Theorie, und der letztere wandte ein, dass die Störung des trophischen Zentrums, ob ganglionären oder anderen Ursprungs, keine Atrophie dieses Zentrums sein könne, da daraus eine Atrophie der Hautgebiete resultiere und nicht eine Hypertrophie.

E t i e n n e s (1897) und L e l o n g (1889) erkennen wohl die Unvollständigkeit der Argumente von Alexander an, verteidigen aber trotzdem die Ganglien-Theorie.

Indem C h a r c o t , C o t a r d , S a t t l e r und C h a n d e l u x , die alle Anhänger der Ganglien-Theorie sind, die Argumentierungen Bärensprungs zurückweisen, setzen sie an den Ursprung des Naevus eine Alteration der peripheren Nerven mit oder ohne Veränderung der Ganglien und der korrespondierenden Wurzeln.

Auch die Entstehung durch periphere Neuritis wurde vorübergehend angenommen, obwohl diese Theorie nicht bewiesen war.

Unabhängig von der Theorie der Pathogenese, die er aufgestellt hatte, hatte Bärensprung schon die Gleichför-

migkeit bemerkt, die zwischen der Anordnung der Gürtelrose und jener des Naevus besteht. Andere Autoren, wie Werner und Jadassohn (1896), Hallopeau und Weil (1891), hatten ihrerseits Beobachtungen über den Naevus mit systematischer Disposition, die der der Gürtelrose entsprach, veröffentlicht und schlossen sich der Theorie von Bärensprung an. Man versuchte eine Verbindung zwischen diesen beiden Schädigungen zu finden.

Philippon, Petersen, Galewski etc. sahen in den Vogt'schen Linien, d.h. in den Trennungslinien zwischen den Aktionssphären von 2 Hautnerven, die Ursache der anatomischen Disposition der Naevi. Aber dieses Zusammentreffen bestand nur bei einer beschränkten Anzahl von Beobachtungen. Daher erklärte man in Analogie zu dem, was Brissaud (1896) über die Gürtelrose geschrieben hatte, die Lokalisation des Naevus mit der spinalen Metamerie.

Die Beobachtung der Gürtelrose hat wegen der Begrenzung der peripheren Gebiete der Nervenwurzeln zur Hypothese einer medullären Schädigung geführt, welche in den Primitiv-Neurotomen lokalisiert sei. Dasselbe hat man für die Naevi angenommen, so dass zur Zeit der Veröffentlichung des Werkes von Klippel-Trénaunay die Anhänger der Theorie des metameren Naevus sehr zahlreich waren.

So besteht für Leblanc, der vor allem das Symptom Hypertrophie studiert hat, in dieser Hypertrophie ein Faktor, analog zur Eruption der Gürtelrose, das ist der Naevus. In den Beobachtungen, die er veröffentlichte, sind die Naevi genau in den Head'schen Zonen lokalisiert und entsprechen also genau den Zonen, in denen gewöhnlich die Gürtelrose und die viscerale Hyperästhesie entstehen.

Daraus schliesst Leblanc, dass es sich nicht um ein einfaches Zusammentreffen handeln kann. Die zentripetalen Nerven sind intakt, also ist der Ursprung der trophischen Schädigung eine kongenitale Schädigung des Rückenmarks, begrenzt durch die metameren Abschnitte der Nervenwurzeln, die die geschädigten Gebiete beherrschen.

Auch L e l o n g verteidigt diese Ansicht. Das Rückenmark ist in übereinandergelagerte Neurotome unterteilt, die einem bestimmten peripheren oder dermatomeren Segment entsprechen. Irgendeine Störung eines Neurotoms während des embryonalen Daseins hat also eine Wirkung auf den davon abhängigen Hautbezirk, und so kann man den Ursprung des Naevus erklären, der verschiedene Nervengebiete durchquert.

Wenn diese Theorie auch nur schwer die Spezialformen erklärt, die unter der Bezeichnung "Naevus à forme croisée" beschrieben worden sind, so scheint sie doch bisher die wahrscheinlichste zu sein.

S a m u e l (1866) schrieb den Gefässnerven die Aufgabe zu, die Ernährung der Gewebe zu regulieren und kam nach einer Reihe von Versuchen darauf, dass die Irritierung dieser Nerven trophische Störungen in ihnen hervorruft, darunter die Naevi.

V u l p i a n bewies, dass die Experimente Samuels nicht beweiskräftig waren.

V e l p e a u schrieb den sensiblen Nerven die trophische Wirkung zu, die ursprünglich den Rückenmarknerven zugeschrieben worden war.

In keinem Falle haben die mikroskopischen Untersuchungen die vorher zitierten Theorien bestätigt. Daher war man gezwungen, die Ursache für die Entstehung der Naevi anderweitig zu suchen, und man hat die Medullarzellen dafür verantwortlich gemacht. Für Lelong bestand die

eigentliche Ätiologie für diese Art von Störungen in einer Missbildung der Medullarzelle. Diese dystrophische Störung kann dreifachen Ursprungs sein. Sie kann zunächst von einer Infektion oder Intoxikation herrühren. Die absorbierten Toxine, welche mikrobischer, heterogener oder autochthoner Art sein können, stören die Rückenmarkzellen und wirken auf die peripheren "Metameren". Die Zellen der Mutter, also erwachsene Zellen, haben genügend Widerstandskraft, um wenigstens eine Zeitlang der Gefahr zu entgehen, aber die Zellen des Embryos, die noch in der Entwicklung sind, wenn sie nicht sofort zerstört wurden, erleiden verschiedene Veränderungen. Später beeinflusst die einmal geformte Nervenzelle andere Zellen, die nicht so gebildet sind, wie sie sein müssten, und die sogar andersartig gebildet sind als ihre Nachbarzellen. So kann man verstehen, dass Missbildungen entstehen, aus denen Hautstörungen erwachsen können.

Die Missbildung der Zellen kann auch erheblich sein und bei den Nachkommen die gleichen peripheren Störungen bewirken.

Ferner schreibt Lelong den emotionalen Einflüssen eine grosse Rolle zu. Diese bewirken im Vasomotorensystem der Mutter Störungen, die sich auf das vasculäre System des Foetus übertragen und so die medullären Zellen beeinflussen, die noch in der Entwicklung begriffen sind.

Die Beziehung zwischen der Absorption von Toxinen durch die Mutter und der Produktion von Missbildungen in den Rückenmarkzellen des Embryos ist ohne wissenschaftliche Beweisführung schwierig nachzuweisen.

Da man sich nicht auf zentrale Schädigungen berufen konnte, um die Entstehung der Naevi zu erklären, hat man versucht, eine in den Gefässen der Peripherie lokalisierte Infektion dafür verantwortlich zu machen.

C o u l o n , der (1899) wohl den erblichen schlechten Einfluss auf das Gefäss-System anerkennt und mit T h é r è s e (1898) eine mögliche Schädigung dieses Systems durch verschiedene Toxine annimmt, schreibt der Infektion den grössten Anteil zu; die Forscher Klippel und Trénaunay denken wie er, wenn sie schreiben: "Aber der bedeutendste Einfluss in der Ätiologie der Gefässe ist die Lokalisierung eines infektiösen Agens an einem Punkt oder an verschiedenen Punkten des Gefässsystems".

Tatsächlich konnte Coulon nach Argumenten und Tatsachen, die von R e v e r d i n , M a u c l a i r e und d e B o v i s (1896/97) geliefert bezw. beschrieben wurden, die Richtigkeit dieser Hypothese beweisen. Der Krankheitsfall von Reverdin wies ein cirsoides Aneurysma unter der linken Braue auf, vermutliche Folge einer infektiösen Arteriitis, die sich während einer typhoiden Form einer Gastroenteritis eingestellt hatte.

Für M a u c l a i r e und d e B o v i s sind die Ursachen des Angioms foetale Erkrankungen, Erkrankungen des Eies, die auf intrauterine Traumen oder auf Störungen in der mütterlichen Zirkulation zurückzuführen sind. Diese Autoren behaupten, dass die bevorzugte Lokalisierung der Angiome in der Höhe der Kiemenspalten liegt, während C o u l o n annimmt, und das erscheint richtig, dass in den Gebieten der embryonalen Nähte, in deren Höhe sich die Gefässe zögernder entwickeln, ein günstiges Terrain für die Bildung von angiomatösen Prozessen liegt.

Nach Ansicht von M a u c l a i r e und d e B o v i s ist, "das Angiom nicht etwa eine Hemmungs-Missbildung, sondern eine Überschussbildung". Es ist also eine Art Geschwulstbildung, entzündlichen Ursprungs, und die Infektion, die sie hervorgerufen hatte, ist keineswegs auf die Gefässe lokalisiert; sie erreicht das benachbarte Gewebe und bewirkt durch den gleichen Mechanismus

die anderen Störungen, die das Syndrom Naevus varicosus osteo-hypertrophicus bilden; auf diese Infektion sind die Hypertrophie der Knochen, das frühzeitige und unilaterale Entstehen der Varizen sowie die verschiedenen Haut- und Muskelstörungen zurückzuführen. Alle diese Störungen sind schliesslich das Ergebnis der gleichen lokalen infektiösen Erkrankung, die während des Embryonallebens auf den Foetus einwirkte und deren Auswirkungen sich nach der Geburt fortsetzen.

Alle diese Überlegungen haben jedoch rein hypothetischen Wert, denn die Entstehung des Krankheitsbildes ist bis heute ungeklärt. Von den Autoren werden sowohl exogene als auch endogene Einflüsse geltend gemacht. Während Klippel und Trénaunay sowie andere zeitgenössische Autoren an einen lokalen infektiösen Prozess während des Embryonallebens glaubten, sehen neuere Autoren die Ursachen in einem Virus, das in einer bestimmten, eng begrenzten Phase des intrauterinen Lebens seinen schädigenden Einfluss ausübt, als dessen Folge Fehlentwicklungen auftreten.

Eine echte intrauterine Schädigung der Frucht in den ersten Monaten im Sinne von O_2-Mangel, Toxoplasmose, Viren, Traumen, Strahlenschädigungen, mangelnde Ernährung, die als Schädigungsfolge die Symptome des beschriebenen Syndroms auswies, ist nicht beschrieben worden, so dass man immer mehr an hereditäre Einflüsse dachte. Das familiäre Vorkommen des Klippel-Trénaunay-Syndroms ist weit häufiger, als es bei Nichterblichkeit zu erwarten wäre. Es ist deshalb nicht unwahrscheinlich, dass dem Krankheitsbild eine gen-bedingte Störung zugrunde liegt. Von 100 im Schrifttum bekannten Fällen wiesen 21 Fälle bei mehreren Familienmitgliedern die analogen Krankheitszeichen auf.

Nach K n i e r e r und D u n g e r handelt es sich um eine Störung des Ektoderms und Mesoderms.

5.) Korrelationspathologie

Am häufigsten wurde die Vergesellschaftung des Klippel-Trénaunay-Syndroms mit dem Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom beobachtet. Bei S c h n y d e r , L a n d o l t und M a r t z wird als Syndroma Klippel-Trénaunay oder Parkes Weber ein Naevus teleangiectaticus des Stammes an der unteren Extremität mit Hypoplasie von Schädel, Becken, Femur und Tibia sowie atypischem Iriscolobom beschrieben. Veränderungen im EEG wiesen nosologische Beziehungen zum Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom auf.

Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom

Das Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom oder die Angiomatosis encephalo-oculocutanea ist eine spezielle unregelmässig dominent vererbbare kongenitale angiomatöse Missbildung. Sie besteht aus einem Naevus flammeus des Gesichtes bei gleichzeitigem Glaukom und Epilepsie und eventuellen Hemiparesen und Schwachsinn. Von S c h i r m e r wurde diese Missbildung als infantiles Glaukom bei Teleangiektasien an Gesicht und Körper erstmals beschrieben. Heute wird sie meist als Syndroma Sturge-Weber-Krabbe bezeichnet. Die zusammengefassten Ergebnisse der Literatur besagen, dass das Piaangiom mit Vorliebe über dem Occipitallappen und Parietallappen sitzt. Die darunter liegende Hirnrinde erleidet schwere pathologische Veränderungen, welche sich u.a. als doppeltkonturierte, gyrifizierte Kalkschatten im Röntgenbild darstellen.

Die Gesichtshaut weist den charakteristischen, dem Ausbreitungsgebiet des Trigeminus entsprechenden Naevus flammeus auf. Daneben kann das Skelett, vor allem die Oberkieferhöhle, schwer betroffen sein.

Am Auge können alle Häute von angiomatösen Veränderungen befallen sein. Am folgenschwersten erweist sich die Beteiligung der Uvea, vor allem in Form eines Hämangioma cavernosum der Chorioidea. Es folgt ziemlich regelmässig

ein schweres und hartnäckiges Glaukom, welches das Sehvermögen ernstlich bedroht. Weiter schildert die Literatur Alterationen der Lider, der Konjunktiven, der Scleren der Chorioidea. In der Folge stellt sich Buphthalmus, d.h. Glaukom der ersten Lebensjahre mit Vergrösserung der noch dehnbaren Tunica fibrosa bulbi ein sowie Glaukom der nachkindlichen Jahre ohne Vergrösserung des Auges. In Übereinstimmung mit K r e i b i c h wird betont, dass die Diagnose eines Aderhautangioms intra vitam, also mit dem Augenspiegel, schwierig, in manchen Fällen unmöglich sein kann. Eine erhebliche Zahl derartiger Neubildungen, rein oculare und solche mit Allgemeinbeteiligung bis zum Syndroma Sturge-Weber, war erst nach der Enucleatio bulbi histologisch zu erkennen.

Das nachfolgende Schema soll die Beziehungen zwischen beiden Syndromen veranschaulichen:

STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom
↕
Angiomatose der Leptomeninx
↕
Glaukom oder Buphthalmus
↑
Naevus teleangiectaticus lateralis
Knochenhyper- bezw. -hypoplasie
↓
Phlebektasien
↓
Arterio-venöse Missbildungen
KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER-Syndrom

Die Literatur bringt nicht nur zahlreiche Beispiele unvollständiger Entwicklung von Angiomatosis encephalooculo cutanea, sondern auch manche Beobachtungen vom Übergreifen auf weitere Organe. Beispielsweise boten sich Givner, Roizin, Berman und Gold bei der Sektion Befunde einer allgemeinen Angiomatose. Neben Gesicht, Schädel und Chorioidea waren weiche Hirnhäute, Hirnrinde, Lunge, Thymus, Milz, Hoden, Lymphknoten, Hypophyse und Opticus beteiligt. In gleichem Sinne lassen multiple derartige Neubildungen W o h n l i c h Beziehungen zwischen Syndroma Sturge-Weber und Morbus Osler und Angiokeratoma Mibelli vermuten. Nehmen

Gesichtsschädel und Extremitäten am Prozess teil, dann bieten sich die Symptome eines K l i p p e l - T r é n a u n a y .

Ferner berichtet die Literatur von Übergangsformen zu anderen Phakomatosen. Unter diesem Begriff fasste von H o e v e 1936 eine Reihe neuro-kutaner Dysplasien zusammen: tuberöse Hirnsklerose nach Bourneville, Neurofibromatosis Recklinghausen, Angiomatosis retinocerebellaris nach von Hippel-Lindau und Naevus flammeus mit Glaukom nach Sturge-Weber.

Übereinstimmend finden sich Prozesse an Haut, Nervensystem, Augen, Gehirn sowie kongenitale Entstehung. Nach H. Weber liegt ihnen eine früh verursachte Hamartie zugrunde. Unter Annahme einer pathogenetischen Einheit gruppiert Graul 21 derartige Krankengeschichten, hierbei werden Morbus Sturge-Weber, Morbus Klippel-Trénaunay und Morbus Parkes Weber unter dem übergeordneten Begriff der neuro-ektodermalen Hamartome zusammengefasst. Ebenso diskutieren S c h o n e n b e r g und S c h a p e r derartige Querverbindungen.

Übergangsformen des Syndroma Sturge-Weber zur tuberösen Hirnsklerose finden sich von Tramer publiziert, zur Angiomatosis retinae et cerebelli (v. Hippel-Lindau), von Hart und Jager, Danis, Defrance, Renard, ebenso von Thoma, Cordier und Algan.

Tuberöse Hirnsklerose

Morbus Bourneville 1880

Nicht so vielseitig erscheinen die Augenbeteiligungen bei einer anderen dominant vererbten, neuroektodermalen Dysplasie mit Hauttumoren, welche ebenfalls zu den Phakomatosen gerechnet wird. Die tuberöse Hirnsklerose verändert die Kutis des Gesichtes in 70 - 80 % der Fälle unter dem Bild der schmetterlingsförmigen Adenoma sebaceum nach Pringle. Daneben kennt man bei ihr

Knötchen am Nervensystem (besonders an Hirnrinde, weisser Substanz, Basalganglien, sehr selten an Kleinhirn und Medulla oblongata) und an inneren Organen (vor allem Nieren). Häufig leiden die Patienten an Epilepsie. Wie bei Neurofibromatosis gibt es formes frustes.

Die angeborenen venösen Missbildungen und Anomalien

Die Klärung angeborener venöser Missbildungen, ihre Abgrenzung von erworbenen Venenveränderungen und die Entscheidung, ob eine Behandlung möglich ist, hängt ausschliesslich vom Phlebogramm ab. Die ergänzende Untersuchung der arteriellen Seite darf jedoch nie fehlen.

In der Vielfalt der venösen Missbildungen ist jede Variante möglich. Trotz der grossen Streuung hat man zweckmässigerweise 3 grosse Gruppen herausgearbeitet. Mayer und Nissel stützen sich im wesentlichen auf die Untersuchungen von O l i v i e r und hielten sich an seine Einteilung:

1. Fehlen von tiefen Venen,
2. kongenitale arterio-venöse Fisteln,
3. angiomatöse Veränderungen der oberflächlichen Venen.

Nach Klippel und Trénaunay, Parkes-Weber ist den kongenitalen venösen Missbildungen eine nicht immer vollständige Trias gemeinsam:

a) Verlängertes, besser, gestörtes Knochenwachstum,
b) Naevus pigmentosi oder vasculares,
c) Venen-Missbildungen.

Zu 1.) Fehlen von tiefen Venen.

Die tiefen Venen fehlen in verschiedener Ausdehnung. Der Abfluss erfolgt lediglich durch die oberflächlichen Venen (s.Abb....). Eine Sonderform stellt die von L e r i c h e beschriebene Form dar, bei der es zur

ersatzweisen Ausbildung der Vena ischiatica kommt (s.Abb.....). Den extremsten Fall publizierte O l i v i e r , bei dem auf einer Seite alle tiefen Venen bis zum 2. Lendenwirbel fehlen. Mächtige subkutane Varizen bewältigen allein den Abfluss. Die von Mayer und Nissel beobachteten Fälle zeigten alle die Trias von Klippel und Trénaunay.

Zu 2.) Kongenitale arterio-venöse Fisteln.

Ihre erste Beschreibung stammt von B u s h e (1827). Während der folgenden Jahre wurden Einzelmitteilungen publiziert. Die erste grössere Statistik stellte C a l l a n d e r auf.

Die Entstehungsursache liegt in einer Entwicklungshemmung. Aus dem ursprünglich einheitlichen Gefässknäuel differenzierten sich später Arterien und Venen. Normalerweise sind sie nur mehr durch ein Kapillarnetz verbunden und durch physiologische Kurzschlüsse, die Suquette-Hoyer'schen Kanälchen. Diese, neurologisch gesteuert und sich nach Bedarf öffnend und schliessend, regulieren die Blutverteilung und damit den Wärmehaushalt.

Bei Entwicklungshemmungen bleibt ein Verbindungsweg oder eine Vielzahl breiter Verbindungswege offen oder sie sind durch zarte Häutchen verschlossen, deren Sprengung die sprunghafte Entwicklung des Krankheitsbildes erklärt. Ursächlich könnte nach B ü c h n e r ein vorübergehender Mangel der Sauerstoffversorgung des jungen Keimes in Frage kommen.

Die Phlebographie ist für die Diagnose der kongenitalen arterio-venösen Fisteln fast wertlos. Der Nachweis erfolgt mit Hilfe der Arteriographie und durch die Bestimmung der O_2-Differenz des venösen Blutes. Auch in klinisch ganz klaren Fällen ist die Röntgendarstellung der kongenitalen arterio-venösen Fisteln oft recht schwierig

und an eine rasche Bildfolge gebunden. Von ihrer exakten Darstellung hängen jedoch die therapeutischen Erfolgschancen ab.

Die Ausbildung der arterio-venösen Fisteln kann in jedem Lebensalter erfolgen und vollzieht sich oft sprunghaft. Arterio-venöse Fisteln, die mit Missbildungen der Lymphgefässe kombiniert sind, sind beschrieben worden. Da die Peripherie durch diese Kurzschlüsse minder durchblutet ist, führt die kompensatorische Mehrarbeit des Herzens zu Herzhypertrophie und Tachykardie, die übrigens bei Kompression der Arterie gleich schwindet, (~~s.Abb~~....).

Zum Nachweis der arterio-venösen Missbildungen reicht das Phlebogramm meist nicht aus, weil das Kontrastmittel zu schnell abfliesst; hier muss zur Klärung das Arteriogramm herangezogen werden.

Die arteriographischen Zeichen sind nach S o l t e s z:

1. Die zuführenden Arterien sind erweitert.
2. Distal der Fistel füllen sich die Arterien kaum.
3. Das Kontrastmittel bildet schneeflockenartige Lachen.
4. Die stark erweiterten Venen füllen sich fast augenblicklich.

Nicht selten sieht man Phleboliten in den erweiterten Venen.

Ab und zu können auch die Vasa nutricia der Knochen mit einbezogen sein. Es sind Fälle beobachtet worden, bei denen die Knochen siebartig durchlöchert waren. Eine fleckige Knochenatrophie ist die Regel.

Zu 3.) Varicöse Riesenangiome.

Es fehlt dabei die oben angegebene Trias. Verlängertes Knochenwachstum tritt dabei kaum auf, häufig jedoch andere Knochenveränderungen:

Zum Beispiel eine Ostitis Paget oder verstärktes Dickenwachstum mit vermehrter Sklerosierung.

Im Vordergrund stehen riesige, krampfaderähnliche, schwammige Venenveränderungen, die entweder isoliert sind und dann subkutan in sehr variabler Grösse meist am Oberschenkel oder an der Hüfte sitzen oder in extremen Fällen das ganze Bein einhüllen. Wichtig ist, ob die Missbildung von Arterienveränderungen begleitet ist. Eine Arteriographie darf daher in keinem Falle fehlen.

Ebenso wichtig ist die Darstellung der tiefen Venen, die sehr häufig gleichfalls missgebildet und zu mächtigen, klappenlosen Schläuchen erweitert sind. Die Phlebographie der tiefen Venen ist in diesen Fällen nicht einfach, da das Kontrastmittel leicht im Schwamm der oberflächlichen Venen versickert. Es empfiehlt sich daher eine sorgfältige Kompression der oberflächlichen Venen durch Bandagen.

Auch die Darstellung der Abflusswege des riesigen schwammigen Venennetzes ist mühsam, weil häufig nur diffuse Schatten zu sehen sind. Es muss daher in der Nähe der schon sichtbaren grossen Venenstämme injiziert werden. Damit können so gleichzeitig die meist mächtig erweiterten Venae perforantes sichtbar gemacht werden. Nur wenn die tiefen Venenstämme halbwegs in Ordnung sind und sich einzelne starke oberflächliche Venenstämme darstellen lassen, kann man durch Ausschaltung derselben eine gewisse Besserung erzielen. Es sind jedoch stets sehr grosse Eingriffe, die den Erfahrenen vorbehalten bleiben sollten.

Die Phlebographie der normalen tiefen Beinvenen.

Die ersten Venendarstellungen am lebenden Menschen datieren von Berberich und Hirsch aus dem Jahre 1923/24. Sie verwandten Strontiumbromid und beschrieben schon Klappen, Kollateralvenen usw.

Jedoch erst die Einführung besserer Kontrastmittel ermöglichte den Ausbau der Methode. 1930 verwandte Ratschow erstmals Uroselektan und injizierte es auch direkt in die Varizen.

In der Folge war der Ausbau der Phlebographie vornehmlich ein Verdienst skandinavischer Forscher.

Die Technik der Phlebographie.

Zu der hier zu beschreibenden Technik ist jedes modernere Durchleuchtungsgerät mit motorischem Antrieb für das Umlegen und Aufrichten der Stütz- und Lagerungsplatte mit Patientenpodest und Zielgerät brauchbar. Es soll eine Kopf-Tieflage mit mindestens 15 - 20° zulassen.

Der Patient wird am kippbaren Durchleuchtungsgerät so gelagert, dass am Schirm die gesamte untere Extremität bis zum Becken übersehen werden kann. Als Ausgangslage bei Darstellung der tiefen Venen wird der Tisch in einen Winkel von ungefähr 70° gebracht.

Es werden während der Durchleuchtung meist 3 Aufnahmen gezielt. Vom Unterschenkel ein Film 17 x 35,5 , von der Kniegegend einer 24 x 30 und vom Oberschenkel nochmals ein Film von 24 x 30. Nach Bedarf werden noch weitere Aufnahmen in den beiden genannten Formaten ausgeführt. Die tiefen Venen des Unterschenkels stellen sich am vorteilhaftesten bei einer Innenrotation von 30° dar. Die 2. Aufnahme erfolgt bei stärkerer Aussenrotation ungefähr in 70° in Höhe des Kniegelenkes. Die letzte Aufnahme des Oberschenkels bis zur Leistenbeuge wird in

sagittaler Projektion oder bei geringer Aussenrotation von 10 - 20° angefertigt.

Ungeachtet vieler technischer Varianten bei der Durchführung der Phlebographie müssen einige Grundforderungen beachtet werden:

a) Der Patient muss aufrecht stehen. Ein liegend aufgenommenes Phlebogramm kann lediglich Aufschluss geben über die Durchgängigkeit der tiefen Venen, sagt aber nichts aus über die Weite der Venen und den Zustand der Klappen. Nachdem als erster L i n d b l o m und Højensgård darauf hingewiesen hatten, und ausserdem feststellten, dass sich bei horizontaler Lagerung die tiefen Venen nur unsicher füllen, publizieren Dr. M a y und N i s s e l , überrascht durch die Tatsache, dass französische Kliniken die Untersuchung am liegenden Patienten vornahmen, Vergleichsbilder.

   Die aufrechte Lage des Patienten ist ausserdem wichtig, um eine gleichmässige Durchmischung des Kontrastmittels mit dem Blut zu erzielen und so jede Unterschichtung des spezifisch schwereren Kontrastmittels zu vermeiden. Das Kontrastmittel fliesst sonst nur an der Unterseite des Gefässes und vermittelt unrichtige Angaben über seine Weite.

   Die Frage der Unterschichtung zweier Flüssigkeiten von verschiedenem spezifischen Gewicht war zuerst von R i b b i n g und K j e l b e r g studiert worden. 1954 publizierte Th. G r e i t z überzeugende Experimente mit Schlauchsystemen in verschiedenen Neigungswinkeln. Er stellte fest, dass bei nach aufwärts gerichteter Strömung bereits bei einem Neigungswinkel von 65° eine gleichmässige Durchmischung erzielt ist. Eine Steigerung auf 90° bringt keine Verbesserung der Darstellung. Dies ist sehr wesentlich, weil insbesondere grosse, jugendliche Patienten im ganz aufrechten Stand sehr leicht noch vor

oder während der Injektion zu Kollapszuständen neigen. Dies hat natürlich nichts mit den beschriebenen Nebenwirkungen des Kontrastmittels zu tun.

b) Die Menge des Kontrastmittels.

Nach den Anweisungen von Greitz genügen bei horizontaler Lage 20 cm^3 eines 35 %igen Kontrastmittels. Eine Erhöhung der Dosis bewirkt keine Bildverbesserung. Bei vertikaler Lage genügen 20 cm^3 eines 35 %igen Kontrastmittels nur bei mageren Patienten zur Darstellung der Vena femoralis, jedoch niemals zur Füllung der Vena iliaca. Dazu genügen wohl meist 40 cm^3. 60 cm^3 sind zur Darstellung des ganzen Beines und auch in den meisten Fällen zur zusätzlichen Darstellung der Beckenvenen ausreichend.

c) Ort und Technik der Injektion.

Am geeignetsten zur Injektion ist die Vena marginalis medialis des Fussrückens oder die Vena mediana der Grosszehe. Auf Grund der Anatomie der Fussvenen kann man jedoch in jede eben erreichbare Vene des Fussrückens oder -randes spritzen. Eine Venenfreilegung ist grundsätzlich nicht erforderlich.

Verwandt wird eine gutgeschliffene Nadel Nr. 14. Das Kontrastmittel wird so rasch wie möglich gespritzt, in 1 Minute 20 cm^3.

C.) Beschreibung eigener Klinikfälle mit
Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom

Fall 1) : Hans-Joachim K., geboren am 18. 5.1953

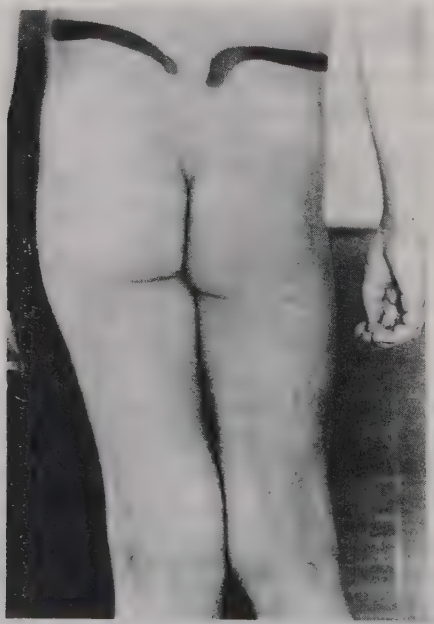
Anamnese :

Aus den Angaben der Eltern zur Anamnese des Kindes geht hervor, dass in der Familie keine besonderen Erkrankungen aufgetreten sind. Krankheitsbilder, die dem des Jungen ähnlich sind, sind in der Familie nicht bekannt.

Das Kind hat bisher die üblichen Kinderkrankheiten (Masern und Scharlach) durchgemacht und war sonst immer gesund.

Orthopädischer Befund :

Der klinische Befund zeigt bei der Krankenhausaufnahme eine deutlich ausgeprägte dorsolumbale Skoliose mit einem Beckenschiefstand nach rechts von 3 cm (s.Abb. 1).



Die ganze rechte untere Extremität ist deutlich schwächer als die linke. Die messbare Umfangsdifferenz beträgt am Oberschenkel 1 1/2 cm und am Unterschenkel 1 cm (s.Abb. 2). Wir haben es hier mit einem in der Literatur als äusserst selten beschriebenen Fall zu tun, bei dem es nicht wie üblich zu einer Hypertrophie der erkrankten Extremität, sondern zu einer Hypotrophie des befallenen Gliedes kommt.

Abb. 2

Der rechte Fuss ist deutlich kleiner als der linke (s.Abb. 3).

Abb.3

Die Haut der rechten Gesässhälfte zeigt einen bis zum Oberschenkel reichenden flächenhaften, unregelmässig begrenzten, blassrosa Naevus. Am Unterschenkel und am Fuss finden sich die gleichen flächenhaften naeviformen Hautveränderungen. Darüber hinaus bestehen am gleichen Unterschenkel mehrere bleistiftdicke Venenstränge.
An der rechten oberen Extremität fallen im Bereich des Oberarmes zur vorderen Thoraxseite hinziehende zahlreiche Venenstränge auf.

Röntgenbefund :

Die angefertigten Röntgenaufnahmen des Skelettes zeigen eine rechtskonvexe statische Skoliose, einen Beckenschiefstand und Unterentwicklung der rechten Beckenhälfte. Darüber hinaus findet sich kein weiterer pathologischer Befund (s. Abb. 4)

Gefässdarstellung :

Die Gefässdarstellung mit Kontrastmitteln ergab keinen krankhaften Befund, insbesondere keinen Anhalt für das Bestehen von arterio-venösen Anastomosen.

Fall 2) : Gudrun F. , geboren am 6. 5.1952

Anamnese :

Von den Eltern des Kindes erfahren wir, dass bisher in der Familie keine nennenswerten Erkrankungen aufgetreten sind. Krankhafte Veränderungen, wie sie jetzt an dem Kind nachweisbar sind, sind sowohl in der Familie des Vaters als auch der Mutter des Kindes nicht bekannt.

An Kinderkrankheiten hat das Kind Masern und Keuchhusten durchgemacht, sonst war es nie ernstlich krank.

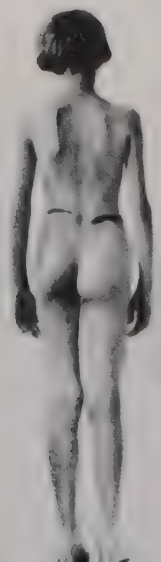
Orthopädischer Befund :

Der orthopädische Untersuchungsbefund zeigt eine leichte rechtskonvexe Skoliose im dorsolumbalen Übergangsbereich mit einem Beckenschiefstand nach rechts um 2 cm (s. Abb. 5).

Abb. 5

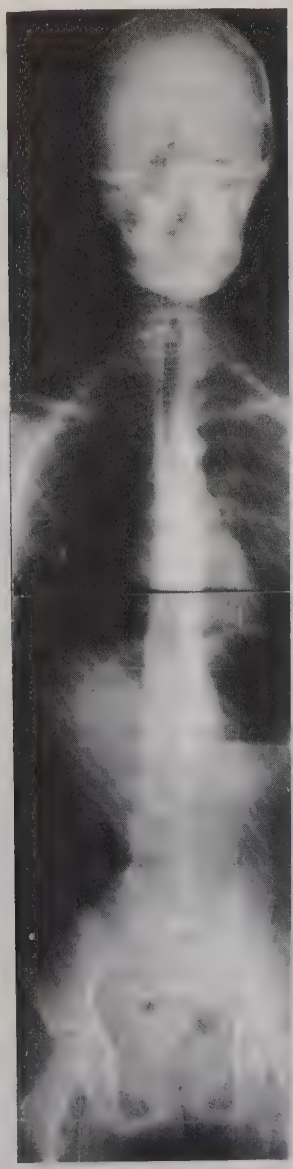
Die Füsse sind von unterschiedlicher Grösse, der linke Fuss ist angedeutet kleiner als der rechte (s. Abb. 6).

Über die linke Gesässhälfte erstreckt sich ein über den Oberschenkel ziehender, bis zum Unterschenkel reichender, flächenhafter, unscharf begrenzter, livider Naevus. Im Bereich des Naevus finden sich mehrere etwa bleistiftdicke Venenstränge, die besonders am Unterschenkel auffällig in Erscheinung treten. Die übrige linke Körperhälfte und die linke obere Extremität weisen keinerlei derartige Veränderungen auf (s. Abb. 7).



Röntgenbefund :

Die Röntgenaufnahme der Wirbelsäule zeigt eine leichte rechtskonvexe Skoliose im dorsolumbalen Übergangsbereich. Es besteht ferner ein Beckenschiefstand.
(S. Abb. 8)



Fall 3) : Jutta K. , geboren am 14.11.1951

Familienanamnese :

Aus der Familienanamnese dieser Patientin ist von der Grossmutter, bei der das Kind lebt, folgendes zu erfahren:

Der Vater des Kindes "sei auch schief" gewesen.
Die Grossmutter wusste aber nicht, ob ihr Schwiegersohn auch Hauterscheinungen gehabt habe. Da die Eltern des Kindes schon jahrelang getrennt leben, wisse sie auch nicht, wo sich der Kindesvater z.Zt. aufhalte. Es sei ihr aber bekannt, dass eine Schwester ihres Schwiegersohnes ein Stahlkorsett trage.

Eigene Anamnese :

Als das Kind 2 Jahre alt war, fiel der Grossmutter erstmalig auf, dass der linke Fuss des Kindes kleiner und schlanker als der rechte war. Noch vor dem Schulalter begann das Kind zu hinken. Die Verkürzung des linken Beines wurde durch eine Absatzerhöhung ausgeglichen. 1957 betrug die Beinverkürzung links nach Aussage des Fürsorgearztes 2 cm. Die Patientin selbst gibt an, dass nach längerem Laufen der rechte Fuss in der Knöchelgegend anschwelle; sonst hat sie keinerlei Beschwerden.

Orthopädischer Befund :

Der orthopädische Untersuchungsbefund zeigt eine deutliche linkskonvexe Skoliose dorsolumbal mit Beckenschiefstand von rechts nach links (s.Abb. 9 u. 10). Die Skoliose ist bedingt durch eine scheinbare linksseitige Beinverkürzung von 5 cm bei Hypertrophie des rechten Beines. Der rechte Unterschenkel ist im Vergleich zum linken um 4,5 cm länger. Der rechte Fuss ist 3 cm länger als der linke.

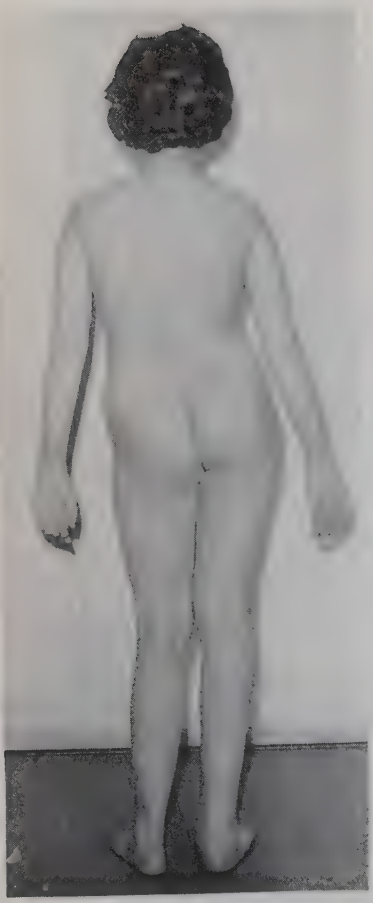
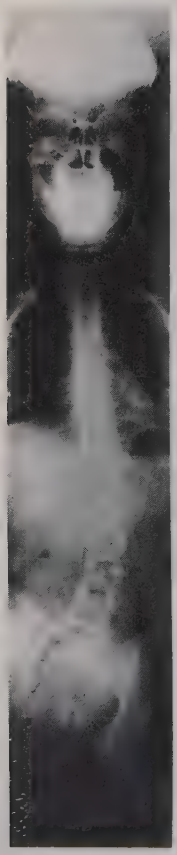


Abb 9

Abb. 10

Im Bereich des rechten Fusses und am unteren Drittel des rechten Unterschenkels besteht eine schwammige Weichteilhypertrophie. Die Haut ist über diesem Bezirk fleckig-rötlich verändert (s.Abb. 11).

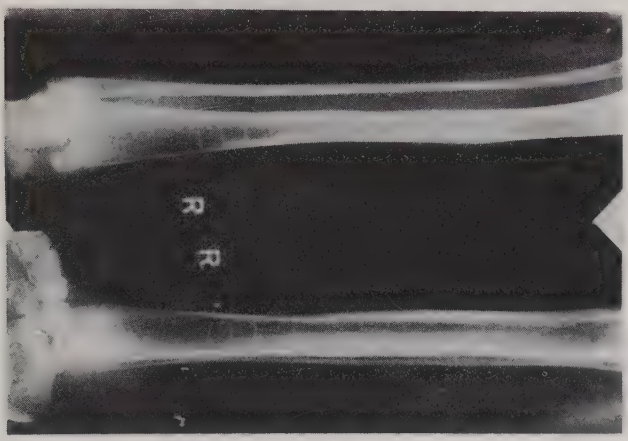


Röntgenbefund :

Die Röntgen-Ganzaufnahmen der Wirbelsäule lassen eine deutliche linkskonvexe Skoliose mit Beckenschiefstand nach links erkennen (s.Abb. 12).

Abb. 12

Das Skelett des rechten Unterschenkels zeigt eine deutliche Hypertrophie (s. Abb. 13).



Die Tibia ist in ihrem Gesamtverlauf verbreitert und plumper als auf der linken Seite (s. Abb. 14 u. 15).

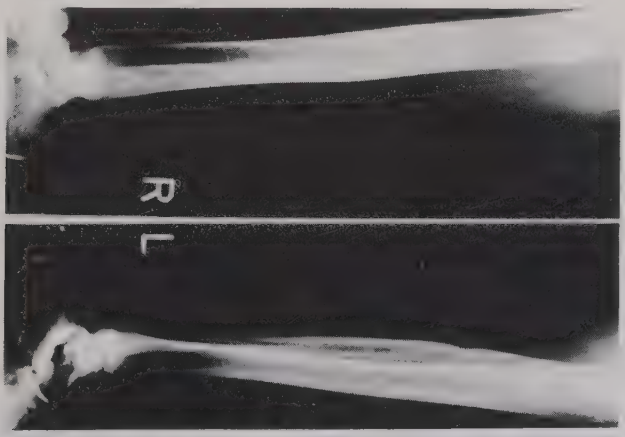


Abb. 14

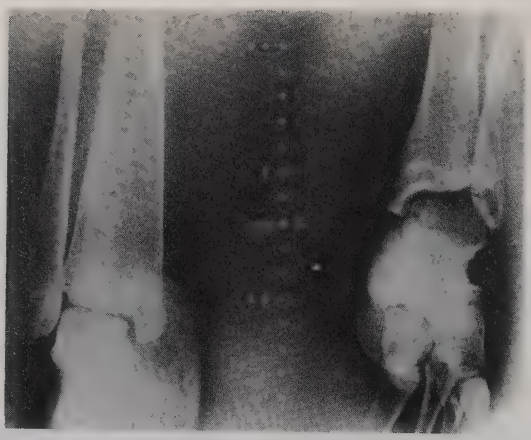


Abb. 15

D.) Therapeutische Massnahmen von orthopädischer Seite

Da es durch die einseitigen Wachstumsstörungen (Hypertrophie - Hyperplasie) der erkrankten Extremität zu statischen Skoliosen kommen kann, ist eine möglichst frühzeitige Behandlung zur Verhütung der Skoliosen erforderlich. In Betracht kommen die konservative und die operative Behandlung.

Bei der konservativen Behandlung kann durch entsprechenden Schuhausgleich bis zum Beckengeradstand einer Verkrümmung der Wirbelsäule entgegengewirkt werden.

Die operative Behandlung bietet zwei Möglichkeiten:

1.) Die permanente Epiphysiodese nach Phemister (s. Skizze).

2.) Die Verkürzungsosteotomie.

Die permanente Epiphysiodese hat zum Ziel, die Verödung der Wachstumsfugen herbeizuführen. Zu diesem Zweck wird nach Freilegen der Epiphysenfugen in Femur oder Tibia ein Span umgekehrt in ein vorher gebildetes Spanbett mit Überbrückung der Wachstumsfuge eingebettet. Damit kommt es zur Verlötung der Epiphysenfugen, die zur Folge hat, dass das weitere Wachstum der erkrankten Extremität gehemmt wird.

Wichtig ist der Zeitpunkt des Eingriffes, da ein voller Ausgleich der Längendifferenz der unteren Extremitäten angestrebt wird.

Im Fall 3 nahmen wir bei dem jetzt 13-jährigen Mädchen die rechtsseitige permanente Epiphysiodese am rechten Oberschenkel vor. Da in diesem Fall die Längendifferenz der unteren Extremitäten bereits 5 cm betrug, sind wir im Zweifel, ob bei diesem etwas spät vorgenommenen Eingriff ein voller Ausgleich der Beinlängen bis zum Abschluss des Wachstums erzielt werden kann.

Die zweite Operation, die Verkürzungsosteotomie, ist ein erheblich grösserer Eingriff, auch können nur Differenzen bis zu 5 cm ausgeglichen werden.

Die Operation wird bei stärkeren Hypertrophien der unteren Extremitäten nach Abschluss der Pubertät vorgenommen werden. Da die Längendifferenzen jedoch zwischen 4 und 15 cm, im Durchschnitt 5 cm, betragen können, ist ein voller Differenzausgleich durch die angeführten Operationen nicht immer möglich. Ein Ausgleich der Differenz ist dann nur durch eine Schuherhöhung zu erreichen.

Skizze zur permanenten Epiphysiodese:

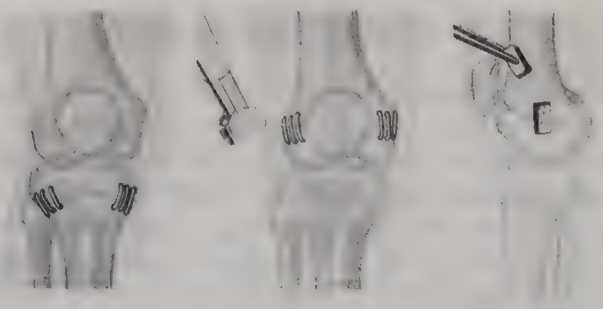


Abb. 1 Abb. 2 Abb. 3

Abb. 1 : Temporäre Epiphysiodese Tibiakopf.
Abb. 2 : Temporäre Epiphysiodese Femur-Condylen.
Abb. 3 : Permanente Epiphysiodese Femur.
Nach Max Lange

E.) Diskussion

Das hier abgehandelte Krankheitsbild wurde 1832 erstmals von dem Franzosen Geoffroy St.Hilaire in der Literatur erwähnt.

Er erkannte die Möglichkeit des Auftretens von kombinierten Organ- oder Skeletthypertrophien einzelner Körperteile mit Gefässveränderungen.

1856 weist Devouges auf das dritte Symptom der Erkrankung, die "N a e v i", hin.

In der Folgezeit beschäftigt sich eine Reihe weiterer französischer Autoren mit dem Krankheitsbild.

1900 beschrieben Klippel und Trénaunay das Krankheitsbild erstmals als Syndrom.

Sie fassen die drei bedeutsamen Symptome

1) den Naevus,
2) die unilateralen Varizen,
3) die Knochenhypertrophie,

zu einem Krankheitsbild zusammen und bezeichnen es als Naevus varicosus osteo-hypertrophicus.

Eine weitere ergänzende Beschreibung erfolgt 1918 durch Parkes Weber, der erstmals feststellte, dass Extremitätenhypertrophie auch mit arteri-venösen Missbildungen vergesellschaftet sein kann. Von nun an erhält das Krankheitsbild die Bezeichnung:

Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom.

Nicht in allen Fällen kommen die beschriebenen Symptome Naevi, Knochenhypertrophie und Gefässveränderungen, gleichzeitig vor. Es ist möglich, daß einzelne Symptome fehlen oder einzelne besonders hervortreten. Aus der verschiedenen Kombinationsmöglichkeit der Symptome lassen sich verschiedene Formen des Krankheitsbildes

ableiten, die als formes frustes bezeichnet werden. Man unterscheidet

a) einen naeviformen Typus,
b) einen osteo-hypertrophischen Typus,
c) einen avaricösen Typus.

Am häufigsten begegnet man dem naeviformen Typus, bei dem der Naevus das einzige Symptom bildet.

An zweiter Stelle der Häufigkeit steht der osteo-hypertrophische Typus.

Viel seltener kommt der avaricöse Typus vor, der ohne Venenerweiterung einhergeht.

Normalerweise sind die Symptome auf eine Körperseite beschränkt; es gibt aber auch anomale Formen, in denen die verschiedenen Symptome doppelseitig angeordnet sind.

Äusserst selten ist eine weitere anomale Form, von Klippel-Trénaunay nur einmal in der Literatur beschrieben, bei der die Symptome dissoziiert auftreten, und die unter dem Namen

forme croisée - dissociée

bekannt ist.

Zur Pathogenese ist viel geschrieben worden. Zusammenfassend kann folgendes gesagt werden:

Die Entstehung des Krankheitsbildes ist ungeklärt. Von den Autoren werden sowohl exogene als auch endogene Einflüsse geltend gemacht. KLIPPEL-TRENAUNAY glaubten an einen lokalen infektiösen Prozess während des Embryonallebens. Andere Autoren sehen die Ursache in einem Virus, das in einer bestimmten, eng begrenzten Phase des intrauterinen Lebens seinen schädigenden Einfluss ausübt, als dessen Folge Fehlentwicklung auftritt.

Eine echte intrauterine Schädigung der Frucht in den ersten Monaten wie O_2-Mangel, Toxoplasmose, Viren, Traumen, Strahlenschädigung, mangelnde Ernährung, die als Schädigungsfolge die Symptome des beschriebenen Syndroms aufwies, ist nicht beschrieben worden, so dass man immer mehr an hereditäre Einflüsse dachte. Das familiäre Vorkommen des KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndroms ist weit häufiger, als es bei Nichterblichkeit zu erwarten wäre. Es ist deshalb wahrscheinlich, dass eine genbedingte Störung dem Krankheitsbild zugrunde liegt.

Beziehungen des beschriebenen Syndroms zu anderen Krankheitsbildern sind gefunden worden; so wurde am häufigsten die Vergesellschaftung des Klippel-Trénaunay-Syndroms mit dem Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom beobachtet. Hier handelt es sich um eine unregelmässig dominant vererbbare kongenitale angiomatöse Missbildung, die mit einem Naevus flammeus des Gesichts bei gleichzeitigem Glaukom, Epilepsie. evtl. Hemiparese und Schwachsinn einhergeht.

Von orthopädischer Seite hat das beschriebene Krankheitsbild bisher wenig Beachtung gefunden. Als Begründung dafür mögen das relativ seltene Auftreten des Syndroms und die Schwierigkeiten bei der Diagnosestellung gelten. Hinzukommt, dass die erkrankten Patienten auf Grund der äusserlich sichtbaren Symptome, wie Naevus und Varicosis, vorwiegend dem Dermatologen zur Therapie zugeleitet werden. Schon um des kosmetischen Effektes willen hat der Patient den Wunsch, Naevi und Varizen behandeln bezw. beseitigen zu lassen.

Für den Orthopäden ergibt sich als therapeutische Massnahme die Beseitigung des aus der einseitigen Wachstumsstörung (Hyperplasie, Hypertrophie) resultierenden Längenunterschiedes der erkrankten Extremität, um der Entstehung einer statischen Skoliose vorzubeugen. In Betracht kommt die konservative Behandlung in Form eines entsprechenden Schuhausgleiches bis zum Becken-

geradstand, wobei einer Verkrümmung der Wirbelsäule entgegengewirkt wird.

Die zweite Möglichkeit liegt in der operativen Behandlung, wobei

1. die permanente Epiphysiodese nach Phemister,
2. die Verkürzungsosteotomie

in Frage kommen.

Der erste Eingriff hat eine Unterbrechung des Längenwachstums in einem bestimmten Extremitätenabschnitt zur Folge. Er wird stets zum gegebenen Zeitpunkt, der in jedem Falle je nach Längendifferenz der Extremität und Gesamtentwicklung sorgfältig auszuwählen ist, jedoch nicht vor dem 12./13. Lebensjahr, ausgeführt. Die Operation wird an der hypertrophischen Extremität vorgenommen.

Im Gegensatz dazu erfolgt die Verkürzungsosteotomie an der ~~gesunden~~ kürzeren Extremität, wenn nach Abschluss des Längenwachstums Längendifferenzen bis zu ca. 7 cm auftreten. Sind die Längenunterschiede grösser als 7 cm, dann erscheint eine Verkürzungsosteotomie nicht sinnvoll, da durch die operative Korrektur nur Längenunterschiede bis zu 5 cm ausgeglichen werden können. Der verbleibende Rest von 2 cm Unterschied kann durch Schuherhöhung beseitigt werden. Diese an sich durchgreifende Massnahme erspart dem Patienten das Tragen von orthopädischen Schuhen und verhindert Schäden in der Statik, die zur Skoliose führen.

In den Jahren 1953-64 haben wir drei Patienten in unserer Klinik beobachten können, die eindeutig die Symptome eines Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndroms aufwiesen. Bei allen Patienten waren übereinstimmend Naevi, Varizen und Hypertrophien nachweisbar. Bemerkenswert war, dass bei Fall 1 (Hans-Joachim K.) im Gegensatz zu den anderen Fällen eine Hypoplasie der erkrankten unteren Extremität vorlag.

Die von uns in den Fällen 1 und 3 vorgenommenen Gefässdarstellungen verliefen ergebnislos; arterio-venöse Anastomosen waren in keinem Fall nachweisbar.

Bei Fall 2 mussten wir auf eine Gefässdarstellung verzichten, da die Eltern ihre Einwilligung zu diesem Eingriff versagten.

Im Fall 1 und 2 verzichteten wir zunächst wegen des jugendlichen Alters (die Kinder sind 11 und 12 Jahre alt) auf die permanente Epiphysiodese; die Längenunterschiede der unteren Extremitäten betrugen im Fall 1) 2 cm, bei Fall 2) 3 cm. In beiden Fällen wurde zunächst eine Korrektur durch Schuhausgleich vorgenommen. Die Kinder bleiben jedoch in ärztlicher Kontrolle, damit zu einem jeweils sorgfältig ausgewählten Zeitpunkt die permanente Epiphysiodese durchgeführt werden kann.

Im Fall 3) wurde bei dem jetzt 13-jährigen Mädchen die permanente Epiphysiodese am rechten Oberschenkel vorgenommen. Zum Zeitpunkt der Operation betrug die Längendifferenz der unteren Extremitäten bereits 5 cm, so dass es fraglich erscheint, ob bis zum Abschluss des Wachstums ein voller Längenausgleich möglich sein wird.

Zusammenfassung:
Nach historisch betonter Analyse der Klinik, Diagnose, Differentialdiagnose, Pathogenese und Korrelationspathologie werden 3 einschlägige eigene Klinikfälle beschrieben sowie die allgemeinen und die bei den eigenen Patienten speziell durchgeführten Massnahmen geschildert.

Das hier beschriebene, relativ seltene Krankheitsbild ist nicht nur für den Dermatologen, wegen der Haut- und Gefässveränderungen, sondern auch für den Internisten von Bedeutung, und zwar wegen der infolge von

Gefässschäden auftretenden Kreislaufbelastung mit evtl. nachfolgender Herzinsuffizienz (Schneider und Gebauer).

Auch der Orthopäde hat seinen berechtigten Anteil an der Behandlung dieser Patienten, wenn Dauerschäden an Extremitäten und Wirbelsäule vermieden werden sollen.

Literaturverzeichnis

Adams, J. — Singular case of hypertrophy of the right lower extremity with superficiel cutaneous noevus of the same side Lancet, August 1858, p. 140, Obs. IV

Alexander, L. — Ein Fall von naevus linearis unius lateris Dermatol. Z. 1895, Bd. III

Algan — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme

Alibert, J. L. — Nosographie naturelle, Tome I, 1817

Bärensprung, F. v. — Naevus unius lateris Charité, Annalen 1863, XI, p. 91

Barwell, R. B. — Hypertrophy of the lower parts of the face Trans. of the Clinical Society, London 1875, vol. 8, Obs. LXIII

Barwell, R. B. — A case of unilateral hypertrophy of the head and face Trans. of the pathol. Society, London 1881

Berberich — Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität, v. R. May u. R. Nissl, Verl. G. Thieme, 1959, S.22-27

Berman — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme

Bernard, Cl. — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Bockenheimer, P. — Über die genuine diffuse Phlebektasie d. ob. Extremität Festschr. f. G.E.v. Rindfleisch, Leipzig 1907, pp. 311 - 338

Brau-Tapie, J. — Arch. gén. de chir., Paris, 1914, viii, pp. 26, 38

Braun, H. — Phlebarteriektasie der re. ob. Extremität
Münch. Med. W.-Schr., 1902, xlix, p. 163

Brissaud, E. — Bulletin médical 1896, n° 3 et 8
Presse médicale 1896
Semaine médicale 1898, p. 385
Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641, ff.

Büchner, F. — Naturwissensch. 38 (1951) 42
Cit. nach: "Die Phlebographie der unteren Extremität" v. May - Nissl, 1959, S. 142-149, Verl. G. Thieme

Bull, B.A. — Soc. méd. de Londres, Déc.1886

Bushe, G. — Excision of an anastomosing aneurism from right temple, ligature of the external carotid to retrain haemorrhage
Lancet (1827) X 413
Cit. nach: "Die Phlebographie der unteren Extremität" v. May - Nissl, 1959, S. 142-149, Verl. G. Thieme

Callander, C.L. — Cit. nach: "Die Phlebographie der unteren Extremität" v. May - Nissl, 1959 S. 142-149, Verl. G. Thieme

Chandelux — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p.641 ff.

Charcot — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Chassaignac, Ch.-M.-E. — Hypertrophie congénitale des deux membres droits Bull. de la Soc. de chir., 1858, Obs.V

Cordier — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme

Cotard — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Coulon, E. — Les vascularités Arch. gén. de Méd., mars 1899 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Cricking — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Danis — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV S. 914, Verl. G. Thieme

Defrance	E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Dent, C.T.	Proc. Roy. Soc. Med., Sect. Study Dis. Childr., 1911, iv, p. 24
Descartes	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Devouges	Prédominance du développement du côté droit sur le côté gauche; développement hypertrophique des 3 premiers doigts de la main et du pied droit Bulletin de la Soc. anatom., 1856, 2e série, tome 1, Obs.III. Cit. nach: Klippel-Trénaunay, Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Dunger	U.W.Schnyder in: / Cit. nach / Handbuch der Haut- u. Geschlechtskrankheiten v. J. Jadassohn, III. Bd., 1. Teil, S. 535, 1936, Verl. Springer
Duplay, S.-E. D.	Hémihypertrophie partielle Cliniques chirurgicales de l'Hôtel-Dieu, 2e série, Paris, 1898, Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Duzéa, R.
Gazette des hôpitaux, août 1885
Congrès de l'association française pour l'avancement des sciences,
Grenoble, août 1885: Sur qqs. troubles de développement du squelette dus à des angiômes superficiels,
Thèse de Lyon, 1886
Cit. nach: Klippel-Trénaunay
Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, S. 641 ff.

Ebstein, W.
Festschr. f. v. Strümpell,
Dt. Z. f. Nervenheilkunde,
Leipzig 1913, xlvii und xlviii, pp. 67-73;
Über Phlebarteriektasie
Med. Ges. zu Leipzig, 23.Okt. 1917
Münch. Med. W.-Schrift, 1918
lxv, p. 28

Etienne
Des noevi dans leurs rapports avec les territoires nerveux
Essai de pathogénie et d'étiologie, Nouv. iconogr. de la Salpêtrière, 1897, t. X. p.263
Cit. nach: Klippel-Trénaunay
Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Fischer, H.
Dt. Z. f. Chir., Leipzig, 1880, xii, p. 29

Galeski, E.
Schlossmann, A.
Über naevus linearis
Dt. Arch. f. klin. Med., 1886, Bd. 58

Gebauer, A.
Schneider, E.
Beiträge zur Orthopädie und Traumatologie
Heft 8, 1962, S. 478

Geoffroy St. Hilaire, E.G.	Histoire gén. et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux Paris, 1832, Tome I, p. 328-333
Gerhardt	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd.,Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Givner	Cit. nach/ E.Schreck in:/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Girard, G.G.	Les difformités que les enfants apportent en naissant, ont-elles été déterminées par les impressions que les mères ont ressenties pendant leur grossesse? Journ. d. Méd., de Chir. et de Pharm., Juin 1813 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Gold	Cit. nach/ E.Schreck in:/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Graul	Cit. nach/ U.W.Schnyder in: / Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten v. J. Jadassohn, 1936, III. Bd., 1. Teil, S. 536, Verl. Springer
Greitz, Th.	Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. May-Nissi, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme

Hallopeau, F.H. — Les noevi
Progrès médical, 1891, II. p.17
Cit. nach: Klippel-Trénaunay
Arch. gén. méd., Paris, 1900,
tome 3, p. 641 ff.

v. Hart — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und
Venerologie v. H.A. Gottron
u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV,
S. 914, Verl. G. Thieme

Hawthorne, C.O. — Rep. Soc. Stud. Dis. Childr.,
London, 1902, ii, p. 114, and
1905, v, p. 1,

Hebra — Cit. nach: The Brit. Journal
of Children's Diseases,
Vol. XV, London, 1918, p. 13

v. Hippel-Lindau — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und
Venerologie v. H.A. Gottron
u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV,
S. 914, Verl. G. Thieme

Hippocrates — De genitura
Cit. nach: Klippel-Trénaunay
Arch. gén. méd., Paris, 1900,
tome 3, S. 641 ff.

Hirsch — Cit. nach: Die Phlebographie
der unteren Extremität
v. R. May u. R. Nissl, 1959,
S. 22-27, Verl. G. Thieme

v. Hoeve — E.Schreck in: / Cit. nach / Dermatologie und
Venerologie v. H.A. Gottron
u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV,
S. 914, Verl. G. Thieme

Hœjensgård, J-C.	Phlebography in chronic venous insufficiency of the lower extremity Acta radiol. 32 (1949) 375 Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme
Hugues, M. L. A.	Des noevi pigmentaires Thèse de Paris, 1889 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Hutchinson	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Jacquin, Ch.-J.J.	Mémoires et observations sur les marques et taches de naissance Journ. d. Méd., de Chir. et de Pharm., mai 1812 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Jadassohn, J.	Cit. nach U.W.Schnyder in: Handbuch der Haut- u. Geschlechtskrankheiten v. J. Jadassohn, III. Bd., 1. Teil, S. 534-538, 1936, Verl. Springer
Jadassohn	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Jager	E.Schreck in: / Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G, Thieme

Kellock, T.H.
Trans. Clin. Soc., London, 1903, xxxvi, p. 254
Cit. nach: The Brit. Journal of Children's Diseases, Vol. XV, London, 1913, p. 13

Kjellberg, S.R.
Die Mischungs- und Strömungsverhältnisse von wasserlöslichen Kontrastmitteln bei Gefäss- und Herzuntersuchungen
Acta radiol., 24 (1943) 433
Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme

Klippel, M.
Trénaunay, P.
Du noevus variqueux ostéo-hypertrophique
Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Klippel, M.
Trénaunay, P.
Noevus varicosus ostéo-hypertrophicus
Journal des Praticiens, 3 févr. 1900, n°. 5

Knierer
Cit. nach U.W.Schnyder in: Handbuch der Haut- u. Geschlechtskrankheiten v. J. Jadassohn, III. Bd., 1. Teil, S. 535, 1936, Verl. Springer

Krause, K.
Traumat. Angiektasie des li. Armes
Arch. f. klin. Chirurgie, 1862, ii. p. 142

Kreibig
Cit. nach E.Schreck in: Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme

Landolt — Cit. nach E.Schreck in: Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 912, Verl. G. Thieme

Lange, M. — Orthopäd.-Chirurg. Operationslehre, Verl. Bergmann, 1962, S. 639-640

Läwen, A. — Über die genuine diffuse Phlebarteriektasie an der oberen Extremität Dtsch. Z. f. Chir., Leipzig, 1903, lxviii, pp. 364-390

Leblanc, E. — Contribution à l'étude de l'hypertrophie congénitale unilatérale partielle ou complète Thèse de Paris, 1897 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Legatt — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Lelong, F. — Etude des noevi dans leurs localisations, leurs rapports avec le système nerveux, notamment avec les métamères Thèse de Paris, 1889 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Lereboullet, P.
Petit, L.
Bulletin et Mém. Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris, 1914, 3e série, xxxvii, p. 231
Cit. nach: The Brit. Journal of Children's Diseases, Vol XV, London, 1918, p. 13

Leriche, R.
Phlébographie dans les phlébites
M. Acad. de chir. 69 (1943) 313
Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität
v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme

Letenneur, G.
Gaz. d. hôpitaux, Paris, 1859, p. 122
Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Lindblom, K.
Phlebographische Untersuchungen des Unterschenkels bei Kontrastinjektion in eine subkutane Vene
Acta radiol. 22 (1941) 288
Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität
v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme

Little, W.J.L.
Fletcher, J.
Trans. Act. Clin. Soc., London, 1893, xxvi, p. 243.
Cit. nach: Weber F. Parkes, The British Journal of Children's Diseases, Vol. XV, London, 1918, p. 13

Malebranche
Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Martz	E.Schreck in: / Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 912, Verl. G. Thieme
Masmejean	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Mauclaire, P. de Bovis	Les angiômes Coll. Charcot-Debove, 1896. Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
May, R. Nissl, R.	Die angeborenen venösen Missbildungen und Anomalien Die Phlebographie der unteren Extremität, Verl. G. Thieme, 1959, S. 142 - 149
May, R. Nissl. R.	Die Phlebographie der normalen tiefen Venen Die Phlebographie der unteren Extremität Verl. G. Thieme, 1959, S. 22-27
Murat, A.-L..	Dictionnaire des sciences médicales, Art. Envie, 1815 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Neumann	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Nicoladoni, K.	Arch. f. klin. Chir., 1875, xviii, p. 252, 1877, xx, p. 146

Obalinsky, A. Browicz, T.	Sitzungsber. d. Acad. d. Wiss., Krakau, Centr. Bl. f. Chir., 1875
Olivier, C.	Maladies des veines, Verl. Masson, Paris, 1957 Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 142-149, Verl. G. Thieme
Olivier, C.	Les varices symptomatiques de malformations vasculaires Presse méd. 86 (1955) 1822. Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 142-149, Verl. G. Thieme
Ollier	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Paré, A.	Des monstres, Livre XXV, Chap. IX Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Petersen	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Petit, L.H.	Union médicale, Paris, 3^{e} sér., xxiv, p. 316 et. Cit. nach: The Brit. Journal of Children's Diseases, Vol. XV, London, 1918, p. 13
Philippon	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Pollosson, A.	Anomalies de développement des tumeurs Lyon médical, 1884
Ratschow	Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme
Redard	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Renard	Cit. nach/ E.Schreck in: / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Reverdin, J.L.	Anévrysme cirsoïde d'origine infectieuse Pathogénie des anévrysmes cirsoides Ass. francaise de chirurgie, 1897 Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Ribbing, S.	Une source d'erreurs négligée dans l'interprétation des pyélographies Acta radiol. 14 (1933) 545. Cit. nach: Die Phlebographie der unteren Extremität v. R. May u. R. Nissl, 1959, S. 22-27, Verl. G. Thieme
Roizin	Cit. nach/ E.Schreck in: / Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme

Roxburgh, A.B.	Cit. nach: Parkes/Weber The British Journal of Children's Diseases, Vol.XV, London, 1918, p. 13
Sankt Augustin	Adversus Julianum, Libr. V, cap. IV Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Samuel, S.S.	Die trophischen Nerven Leipzig 1866
Sattler	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Schaper	E.Schreck in:/ Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Schiff	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd.,Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Schirmer	E.Schreck in: / Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 913, Verl. G. Thieme
Schnyder, U.W.	Cit.nachE.Schreck in: Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 911 ff, Verl. G. Thieme
Schönfeld, W.	Cit.nach E.Schreck in: Angiomatöse Haut- und Augen- tumoren, Abschnitt Naevus teleangiectaticus Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 911 ff. Verl. G. Thieme

Schönenberg	E.Schreck in:/ Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Simon, H.	Bresl. Chirurg. Ges., 14.5.1914 Berliner Klin. W.-Schrift, 1914 li, p. 1199
Smith, Sir Thomas	Trans.Clin. Soc., London, 1882, XV, p. 198
Spitzka	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Stedenau	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Thérèse	Des vascularités Revue de Méd., Sept. 1898, Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Trélat, U. Monod	De l'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps Arch. gén de Méd., Mai 1869
Thoma	E.Schreck in:/ Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960 Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Tramer	E.Schreck in:/ Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Velpeau	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Vulpian	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.
Virchow	Cit. nach: The British Journal of Children's Diseases, Vol. XV London, 1918, p. 13
Weber F. Parkes	Haemangiectatic Hypertrophy of limbs. Congenital Phlebarteriectasis and-so-called Congenital Varicose Veins The British Journal of Children's Diseases, Vol. XV, London, 1918, p. 13
Weber F. Parkes	Haemangiectatic Hypertrophy of the foot and Lower Extremity, Congenital or Acquired Med. Press., London, 1908, c xxxvi, p. 261
Weber F. Parkes	Angioma-formation in Connection with Hypertrophy of Limbs and Hemi-Hypertrophy, Brit. Journal Derm., London, 1907, xix, p. 231
Weber, O.	Handbuch d. allg. u. spez. Chir. (Pitha u. Billroth),1873, vol. ii, division ii, Part. i, p. 158, Verl. Enke, Erlangen
Weber	E.Schreck in: / Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H.A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme
Weil	Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Werner — Cit. nach: Klippel-Trénaunay Arch. gén. méd., Paris, 1900, tome 3, p. 641 ff.

Wohnlich — E.Schreck in:/ Cit. nach/ Dermatologie und Venerologie v. H. A. Gottron u. W. Schönfeld, 1960, Bd. IV, S. 914, Verl. G. Thieme

Lebenslauf

Am 25. März 1923 wurde ich, Lottemarie Diecke, als Tochter des Dipl. Volkswirtes Adolf Diecke und seiner Ehefrau Elisabeth Diecke, geb. Voigt, in Thale/Harz geboren.

Von April 1929 - 1936 besuchte ich die Volksschule.

Zur Erlangung der Hochschulreife trat ich im November 1942 in die Städt. Oberschule für Mädchen in Rathenow ein. Dort wurde ich im November 1944 mit dem Reifevermerk entlassen und zum Arbeitsdienst einberufen.

Am 18. März 1946 erfolgte die Immatrikulation an der Medizinischen Fakultät der Friedrich Wilhelm-Universität zu Berlin.

Das Physikum legte ich im Juli 1949 ab.

Im Herbst 1951 meldete ich mich zur Ablegung des Staatsexamens beim Ausschuss für die ärztliche Prüfung bei der Freien Universität Berlin. Die Zulassung zum Staatsexamen erfolgte jedoch erst zum Juli 1952.

Die Bestallung als Arzt erhielt ich nach Ablegung der bestandenen Prüfung am 3. Februar 1954.

Von Januar 1955 - Juni 1956 war ich als Pflichtassistentin im Rudolf-Virchow-Krankenhaus tätig. Danach arbeitete ich bis September 1958 als Praxisvertreterin.

Im September 1958 begann ich meine Facharztausbildung auf der Orthopädischen-Abteilung des Rudolf - Virchow-Krankenhauses.

Die Facharzt-Anerkennung als Facharzt für Orthopädie erhielt ich am 28. Juni 1963. Zur Zeit bin ich weiterhin als Assistenzärztin in der vorhergenannten Abteilung tätig.